UNIVERSITE PARIS - VAL DE MARNE

FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL

ANNEE 1972 NUMERO 2

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(diplôme d'Etat)

par

Janine WECHSLER née GUYOT
Interne des Hôpitaux de Paris
née le 28 mai 1941 à BIEN-HOA - Sud-Viêt Nam

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DES PROLIFERATIONS TUMORALES FIBROBLASTIQUES CHEZ L'ENFANT.

Recherche des critères histologiques de pronostic sur 65 observations.

Président : Monsieur le Professeur Ch. GOUYGOU

*
* *
*

UNIVERSITE PARIS - VAL DE MARNE

FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL

ANNEE 1972 NUMERO

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(diplôme d'Etat)

par

Janine WECHSLER née GUYOT
Interne des Hôpitaux de Paris
née le 28 mai 1941 à BIEN-HOA - Sud-Viêt Nam

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DES PROLIFERATIONS TUMORALES FIBROBLASTIQUES CHEZ L'ENFANT.

Recherche des critères histologiques de pronostic sur 65 observations.

Président : Monsieur le Professeur Ch. GOUYGOU

*
* *
*

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma mère

A qui je dédis tout particulièrement cette thèse
modeste témoignage de ma reconnaissance
et de mon amour.

A la mémoire de mon père

A mon mari

avec tout mon amour

A nos fils

A mes beaux-parents

A ma belle-famille

A tous mes amis

A Monsieur le Professeur Charles GOUYGOU

Professeur de la Faculté de Médecine de Paris
Biologiste des Hôpitaux
Chef du Service Central d'Anatomie Pathologique
à l'Hôpital Henri Mondor - Créteil -

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Sa science de l'Anatomie Pathologique n'a d'égale que sa grande connaissance du coeur humain.

En témoignage de notre respectueuse gratitude pour tout ce qu'il nous a appris.

Qu'il soit assuré de notre profond attachement.

A Monsieur le Professeur Charles GOUYGOU

Professeur de la Faculté de Médecine de Paris
Biologiste des Hôpitaux
Chef de Service Central d'Anatomie Pathologique
à l'Hôpital Henri Mondor - Créteil -

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

Sa science de l'Anatomie Pathologique
n'a d'égale que sa grande connaissance
du coeur humain.

En témoignage de notre respectueuse gratitu
pour tout ce qu'il nous a appris,

Qu'il soit assuré de notre profond attachemen

A Mademoiselle le Docteur Odile SCHWEISGUTH

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Nous tenons à lui exprimer notre profonde admiration pour son dévouement à une cause difficile qu'elle mène à bien avec autant de savoir que d'humanité.

En remerciement d'avoir bien voulu nous accueillir dans son Service et nous honorer de son enseignement.

En témoignage de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur Rémy Gérard MARCHANT

Qui a accepté de guider cette thèse de sa haute compétence.

Son aide et ses conseils amicaux nous ont été des plus précieux.

Qu'il trouve ici l'expression de notre gratitude et de notre respectueux attachement.

A Mademoiselle le Docteur Geneviève CONTESSO

Qu'elle soit vivement remerciée de sa sollicitude et de ses conseils.

A Monsieur le Docteur Jean GENIN

Qui nous a fait profiter de son expérience chirurgicale.

A Monsieur le Professeur Jacques DELARUE

In memoriam

A Monsieur le Professeur Christian NEZELOF

Qui nous a initié à l'Anatomie Pathologique dans le cadre de la Faculté et dans son Service de l'Hôpital des Enfants-malades.

Qu'il soit assuré de nos sentiments respectueux et reconnaissants.

A Monsieur le Professeur René TOURAINE

A Monsieur le Professeur Agrégé Maurice GRELLET

Qui nous ont fait le grand honneur d'accepter notre collaboration dans leur Service de l'Hôpital Henri Mondor.

Nous désirons leur exprimer ici toute notre respectueuse reconnaissance et notre sincère attachement.

A Monsieur le Professeur Jean CIVATTE

A Monsieur le Professeur Agrégé Stéphane BELAICH

Qui nous ont initié à l'Histopathologie cutanée.

En remerciement de leur enseignement de haute qualité.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

Externat

Monsieur le Docteur Jacques HEPP
Monsieur le Docteur Jean LEREBOULLET
Monsieur le Professeur Raoul KOURILSKY
Monsieur le Professeur André LEMAIRE
Monsieur le Docteur Jacques SALET
MOnsieur le Professeur Jean FACQUET
Monsieur le Professeur Robert LAPLANE
Monsieur le Professeur Henri-Edouard BRISSAUD

Internat

Monsieur le Professeur Jacques LAFOURCADE
Monsieur le Docteur Henri LESTRADET
Mademoiselle le Docteur Odile SCHWEISGUTH
Monsieur le Professeur Christian NEZELOF
Monsieur le Professeur Charles GOUYGOU

Qui nous ont fait l'honneur de nous accueillir dans leur Service.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

A nos autres Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Docteur Jean-Louis BONNET
Monsieur le Professeur Jacques DEBRAY
Monsieur le Professeur Agrégé Jean LEMERLE
Monsieur le Docteur Jean MOREAUX
Monsieur le Docteur Christian PERLES
Monsieur le Docteur Jean PERNOD in memoriam
Monsieur le Professeur Agrégé Yvon PINAUDEAU
Monsieur le Professeur Claude POLONOVSKI
Monsieur le Professeur Agrégé Guy REPESSE

A nos Conférenciers d'Externat et d'Internat

Monsieur le Professeur Agrégé Jean-Paul CLOT
MOnsieur le Docteur Jean-Paul CONSTANT
Monsieur le Professeur Agrégé Jean SAFAR

A mes Collègues

- d'Externat et d'Internat
- du Département d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine du Val-de-Marne

A Madame Rémy Gérard MARCHANT

Mademoiselle T. TACHOUE

Madame N. CHARTRAIN - Mademoiselle C. CORDIER

Mesdames les Laborantines du Département d'Anatomie Pathologique de l'Institut Gustave-Roussy

Qui ont apporté une aide efficace à la réalisation technique de ce travail.

PLAN DE LA THESE

INTRODUCTION

- Problèmes posés par les proliférations fibroblastiques de l'enfant.
- Rappel histologique.

I - HISTORIQUE

II - CLASSIFICATION - TERMINOLOGIE

III - CADRE D'ETUDE - MATERIEL ET METHODES

IV - OBSERVATIONS PERSONNELLES (65)

V - RESULTATS ET DISCUSSION

A. Tumeurs fibreuses diverses

B. Fibromatoses - Fibrosarcomes

Anatomie pathologique
Macroscopie
Histologie
- caractères communs aux fibromatoses
- sous-groupes des fibromatoses
- caractères communs et classification des fibrosarcomes
- recherche de critères histologiques de pronostic.

Clinique
Sexe
Age
Etiologie-hérédité
Symptomatologie
Evolution

C. Nature et pronostic

CONCLUSION

INTRODUCTION

L'avenir des tumeurs fibroblastiques du nourisson et de l'enfant apparait particulièrement difficile à prévoir à partir de l'histopathologie. Or, c'est à l'histopathologie que l'on demande une évaluation de malignité qui fera décider d'un traitement conservateur ou mutilant.

Les divers travaux sur les tumeurs fibreuses nous révèlent des faits apparemment paradoxaux sur le plan évolutif :

- telle tumeur histologiquement rassurante se terminera mal du fait d'un envahissement loco-régional.
- telle autre considérée comme maligne par l'histologiste ne fera plus parler d'elle après un traitement simple.

A l'institut Gustave-Roussy, où de nombreuses tumeurs de l'enfant sont traitées chaque année, nous avons essayé d'établir une corrélation entre l'aspect histologique et l'évolution des tumeurs fibroblastiques que nous avons pu suivre sur une longue durée, notre but étant de dégager, à partir de cette étude rétrospective, les critères pronostiques qui nous ont paru les plus fidèles.

La structure de ces tumeurs tend à reproduire celle du tissu conjonctif commun.

Rappel embryologique et histologique -

Embryologiquement, le tissu conjonctif est dérivé du mésenchyme.

Le mésenchyme est polyvalent et donne naissance à de nombreuses variétés de tissus adultes : le tissu conjonctif commun, musculaire, cartilagineux, osseux, adipeux, etc ...

Au cours des processus pathologiques, une cellule conjonctive donnée peut se métamorphoser en une autre cellule, soit directement, soit indirectement en passant par un stade intermédiaire mésenchymateux. Ces diverses potentialités expliquent le polymorphisme des proliférations conjonctives, source de nombreuses difficultés diagnostiques.

Le tissu conjonctif commun est réparti dans tout l'organisme, mais on le trouve préférentiellement dans les parties molles où il constitue les fascias, les aponévroses, les cloisons inter-musculaires, les tendons ...

IL associe plusieurs constituants : des cellules, des fibres intercellulaires, une substance fondamentale (ou matricielle). La proportion de ces divers constituants est variable en fonction de la densité du tissu : dans le tissu conjonctif lâche, la substance fondamentale est abondante, dans les structures tendino-aponévrotiques, les fibres sont prédominantes.

1 - La substance fondamentale extra-cellulaire -

Difficile à identifier en microscopie optique, elle s'étend entre les cellules et contient des fibres conjonctives extra-cellulaires.

Elle est constituée par quatre composants principaux : le liquide interstitiel, des glycoprotéines libres, des mucopolysaccharides acides et des protéines non collagènes auxquelles les mucopolysaccharides sont normalement liés in vivo.

Le liquide interstitiel est analogue au liquide qui baigne toutes les cellules de l'organisme, il est en continuité avec le système lymphatique.

La structure des mucopolysaccharides est actuellement bien connue. Ce sont de longues molécules ressemblant à des chaines formées de maillons identiques.
L'unité est un disaccharide comprenant une hexosamine (glucosamine ou galactosamine) et un autre sucre (galactose ou acide uronique). L'association de ces disaccharides aboutit à la formation de sept mucopolysaccharides principaux ; les uns ne sont pas sulfatés : acide hyaluronique et chondroïtine ; les autres sont sulfatés : chondroïtine - sulfate (A, B et C), kératine -sulfate, héparine - sulfate. La proportion de ces divers mucopolysaccharides varie avec le type de tissu conjonctif (richesse du derme en chondroïtine - sulfate, du tendon en acide hyaluronique), et avec l'âge du sujet. Ces mucopolysaccharides jouent un rôle important dans la physiologie de la surface cellulaire, et dans l'élaboration des fibres conjonctives extra-cellulaires ; leur charge électrique, fortement négative, permet des liaisons réversibles avec d'autres composants, et l'association avec l'eau, certains électrolytes. Ils sont ainsi res-

ponsables de la plupart des propriétés physiques de la substance fondamentale du tissu conjonctif.

Des protéines non collagènes sont également présentes dans la substance fondamentale. Certaines sont liées aux mucopolysaccharides.

2 - Les fibres conjonctives -

Elles sont de 3 types : collagènes, réticuliniques, élastiques.

a - les fibres collagènes -

Les fibres de 5 à 20 u de diamètre, visibles en optique sont en fait des faisceaux de fibres plus petites de 0,3 u ; ces dernières résultent elles-mêmes de la réunion de fibrilles de 750 A, visibles seulement en microscopie électronique ; elles sont traversées transversalement par des bandes sombres espacées régulièrement de 640 A. Chaque fibrille est une macromolécule protéinique composée de trois chaines élémentaires d'acides aminés ayant une disposition hélicoïdale autour d'un axe commun.

On ignore encore le mécanisme d'union de ces chaines ; la glycine, qui représente un tiers des acides aminés, joue probablement un rôle important dans les liaisons d'une chaine à l'autre.

Les fibrilles de collagène sont secrétées par les fibroblastes sous la forme de fibrilles primitives de collagène, ou protocollagène, précurseur immédiat du collagène.

b - les fibres de réticuline -

Comme le collagène, la réticuline est une scléroprotéine. Les fibres vues en microscopie optique sont composées de micro-fibrilles.

Sur le plan structural et chimique, elles sont très proches du collagène. Il y aurait de petites différences dans la composition en acides aminés des trois chaines qui constituent également la macromolécule protéinique de réticuline. La même périodicité est observée.

Il pourrait s'agir d'un précurseur du collagène.

c - les fibres élastiques -

Elles sont moins abondantes que les fibres de collagène.

Leur composante protéique essentielle est l'élastine, responsable des propriétés physiques propres à ce type de fibre.

Elles n'ont aucune périodicité.

Sur le plan chimique, leur teneur en hydroxyproline est moindre que dans le collagène ou la réticuline, leur teneur en lipides est équivalente.

Il semble que la synthèse de l'élastine soit également sous le contrôle des fibroblastes.

3 - Les cellules -

On distingue deux groupes cellulaires : les cellules conjonctives proprement dites, et les cellules extrinsèques.

Les cellules conjonctives proprement dites comprennent : les fibroblastes, les histiocytes, les mastocytes.

Le fibroblaste, autrefois considéré comme une cellule inerte et passive, est actuellement connue pour son activité métabolique intense. Dans les tissus fixés et inclus en paraffine, les fibroblast ont une forme allongée, un noyau étroit aux extrémités effilées. En culture de tissu, ces cellules peuvent prendre une forme étoilée avec un noyau ovale ou rond. En microscopie électronique, on observe dans le cytoplasme des fibroblastes, des vésicules de pinocytose en relation avec la membrane plasmique, des vésicules intracytoplasmiques, des granules de taille variable en rapport avec la synthèse du collagène.

Lorsqu'elle est arrivée à maturation, la cellule devient très étroite, effilée, son activité synthétique diminue, c'est le fibrocyte.

Les histiocytes sont disséminés dans les tissus conjonctifs lâches. Leur origine est encore incertaine : fibroblastique ou médullaire, dans le cadre du système macrophagique et monocytaire ? Ce sont des cellules de forme variable, amiboïde, au noyau ovale ou réniforme. Cette variabilité morphologique rend extrêmement difficile l'identification précise de cette cellule dont l'individualité ne repose que sur sa fonction de phagocytose ; il est possible que sous le terme d'histiocyte on englobe des cellules de type différent douées à un moment donné d'un pouvoir élévé de phagocytose.

Les mastocytes se trouvent autour des vaisseaux sanguins et des lymphatiques. On trouve dans leur cytoplasme des grains d'héparine, d'histamine ; ils joueraient également un rôle dans la production d'acide hyaluronique.

Les cellules extrinsèques dispersées dans le tissu conjonctif sont : les granulocytes, les lymphocytes, les monocytes, les plasmocytes.
Leur nombre augmente en cas d'agression inflammatoire.

Au cours des processus pathologiques, les divers constituants du tissu conjonctif sont perturbés à des degrés divers, ce qui explique la complexité de tels processus.

Les tumeurs fibroblastiques posent deux problèmes au pathologiste : le premier est, devant une tumeur, de distinguer une lésion inflammatoire ou malformative d'une lésion néoplasique ; la frontière est bien souvent imprécise, le passage d'un processus à l'autre est suggéré par certaines observations de tumeurs post-traumatiques. Le second souci du pathologiste est de préciser la potentialité évolutive de la tumeur, problème difficile à résoudre à cause des nombreux cas intermédiaires.

I - HISTORIQUE - RAPPEL BIBLIOGRAPHIQUE

Pendant très longtemps on a cru que les tumeurs conjonctives fibreuses se résumaient à deux types extrêmes :

- le fibrome, histologiquement bénin, bien limité, en capsulé,
- le fibrosarcome, tumeur maligne envahissant et donnant des métastases à distance.

Progressivement, on s'est aperçu qu'entre ces deux affections se situait un certain nombre de tumeurs intermédiaires.

1/ En 1838, MILLER (103) propose le terme de tumeur desmoïde pour désigner des tumeurs très fibreuses, mais infiltrantes et reproduisant la structure des tendons.

C'est en 1849 que parait la description de BENNET à propos de trois cas personnels de tumeurs desmoïdes.

En 1908, LECENE et DELAMARE (84) décrivent une tumeur identique le fibrome envahissant, histologiquement bénin, dont la caractéristique essentielle est d'infiltrer les muscles de la paroi abdominale ; elle a tendance à récidiver in situ après exérèse incomplète, mais ne donne pas de métastase à distance.

Si la localisation abdominale est la plus fréquente, divers auteurs ont montré qu'elle n'est pas la seule : NICHOLS (110) en 1923 et d'autres à sa suite (MUSGROVE, Mc DONALD, 106-107) ont publié des tumeurs desmoïdes de siège extra-abdominal. En 1964, SEEL et BOOHER (137) comptent sur un total de 55 tumeurs desmoïdes : 22 tumeurs desmoïdes abdominales et 35 extra-abdominales.

Des transformations malignes de tumeurs desmoïdes ont été signalées dans la littérature : PACK et EHRLICH (116), de 1917 à 1943 ont relevé 391 tumeurs de la paroi abdominale, parmi lesquelles il y avait 17 tumeurs desmoïdes. Sur ces 17 tumeurs, 3 ont modifié leur aspect histologique au cours de leur évolution et se sont transformées en fibrosarcomes. Un cas de transformation a également été noté sur 125 tumeurs desmoïdes abdominales et extra-abdominales rapportées par SOULE et SCANLON (143) en 1962. Enfin, citons le cas 2 de PRIOR et SISSON (126) concernant une fillette de 8 ans, porteuse d'une tumeur du pouce ayant initialement l'histologie d'un "fibrome" ; après deux récidives locales, la fillette est décédée six ans plus tard de métastases pulmonaires.

SEEL et BOOHER (137) en 1964, ont noté dans leur série, que le pronostic des tumeurs desmoïdes abdominales était dans l'ensemble meilleur que celui des tumeurs desmoïdes extra-abdominales. Sur 22 tumeurs desmoïdes abdominales, ils n'eurent aucune transformation maligne, alors que, parmi leur 69 fibrosarcomes, l'un d'eux au moins résultait de la transformation d'une tumeur desmoïde extra-abdominale. Six autres cas suspects n'ont pas été retenus comme preuves d'une transformation maligne car, au cours de leur évolution ils n'avaient pas présenté une variation histologique suffisamment nette.

GATE, en 1948, a publié l'observation d'une métastase splénique de tumeur desmoïde.

Ces constatations soulignent l'ambiguité pronostique de ces tumeurs fibreuses.

2/ Un autre type de tumeur, également intermédiaire entre le fibrome et le fibrosarcome est représenté par le dermatofibrome progressif et récidivant décrit par DARIER et FERRAND (33) en 1924. Elle diffère de la tumeur desmoïde par sa localisation plus superficielle intra-dermique alors que la tumeur desmoïde respecte en règle le plan cutané ; par sa cellularité plus grande la rapprochant plus d'un fibrosarcome.

Ces auteurs ont rapporté 4 observations de malades (3 hommes et 1 femme) porteurs d'une tumeur intra-dermique, de siège abdominal ou inguinal ; histologiquement, il s'agit d'une tumeur fibreuse bien différenciée, mais elle infiltre les tissus voisins, récidive malgré le traitement plusieurs fois pendant des années (15 ans pour un des malades, 45 ans pour un autre).

En principe, elle ne donne pas de métastase. Pourtant, le premier cas rapporté par DARIER et FERRAND avait présenté un nodule tumoral situé à 13 cm de la tumeur initiale ; les auteurs n'avaient pas tranché entre une métastase ou une tumeur multicentrique. A. P. STOUT n'a pas rapporté de métastase dans son groupe de 29 cas. Par contre BEZECNY en 1933, signale un cas de métastases pulmonaires parmi trois patients atteints de dermatofibrosarcome (cité par STOUT, 146). Des métastases pulmonaires ont également été rapportées par SCHICCHATO et BINKLEY : le malade mourut 32 ans après l'exérèse initiale et 6 récidives successives.

PACK et TABAH (117) n'ont signalé aucun décès dû à la tumeur dans leur série de 39 cas qu'ils appellent "dermatofibrosarcomes protubérans".

A cause de ces observations, l'affection est considérée par beaucoup comme un véritable fibrosarcome primitif de la peau mais d'évolution meilleure que celle des fibrosarcomes profonds (MOPPER, 104).

3/ Plus récemment a été individualisée, parmi les tumeurs fibreuses, une autre lésion caractérisée par un aspect pseudosarcomateux qui contraste avec une évolution toujours bénigne : c'est la fasciite nodulaire(79) L'une des observations de HUTTER et FOOTE (66) remonte à 1941, mais ils n'ont publié leur grande série de 70 cas qu'en 1962.

Auparavant, en 1955, KONWALLER et KAPLAN (79) avaient rapporté 8 cas et avaient donné une description complète clinique et histologique de la tumeur. Celle-ci est un nodule, le plus souvent sous-cutané, infiltrant, qui peut récidiver sur place mais ne métastase jamais. Jusqu'à présent aucune transformation maligne n'a jamais été publiée.

4/ Les diverses tumeurs qui viennent d'être énoncées se voient peu chez l'enfant.

La première publication de tumeur desmoïde de l'enfant a été faite par TEMOIN (152) en 1893 ; il signale une tumeur fibreuse de la paroi abdominale apparue chez une fillette de 2 ans. Dans la série de DAHN (31) de 33 cas publiée en 1963, il n'y a pas un seul enfant. THOMINE, NESMANN, NEZELOF (155) publient 9 observations d'enfants âgés de 3 mois à 12 ans. STOUT (146) compte 10 cas de tumeurs desmoïdes sur 44 fibromatoses juvéniles (que nous définirons plus loin).

Le dermatofibrosarcome de DARIER et FERRAND est encore plus rare chez l'enfant. Parmi les 39 cas publiés par PACK et TABAH (117) en 1951, trois malades étaient âgés de 11 à 2O ans au moment du premier examen, mais quatre présentaient la tumeur depuis la naissance. Sur les 21 cas réunis par HOFFMAN qui a regroupé 18 cas de la littérature et 3 cas personnels, il n'y a pas un seul enfant.

La fasciite nodulaire est également peu fréquente chez l'enfant. STOUT (148) a trouvé 15 malades âgés de moins de 16 ans sur 123 cas de fasciite nodulaire. Deux enfants présentaient la tumeur peu après la naissance, l'un âgé de 1 mois, l'autre de 4 mois. Avant la série de STOUT , un seul cas avait été publié, en 1959 par HODES au niveau de la cuisse (cité par STOUT , 148)

En fait, chez l'enfant, le groupe le plus important de tumeurs fibreuses intermédiaires entre le fibrome et le fibrosarcome est le groupe des fibromatoses juvéniles.

En dehors de l'évolution clinique, seule l'histologie permet de distinguer les fibromatoses des fibrosarcomes. Le groupe des fibromatoses est défini sur le plan histologique par des proliférations du tissu conjonctif commun bien différenciées, souvent plus fibreuses que cellulaires ; elles sont habituellement fasciculées, composées de cellules ressemblant à des fibroblastes adultes, s'intercalant entre les gros trousseaux de collagène ; à côté de cet aspect ressemblant à s'y méprendre à un tissu chéloïdien, il existe des variétés plus riches en cellules, moins bien fasciculées, qui pour ces raisons paraissent plus suspectes de malignité, d'autant plus que le caractère commun à toutes ces tumeurs quel que soit leur aspect est leur tendance à l'infiltration des tissus voisins (muscle , graisse, aponévrose . . .)

De nombreux cas sporadiques ont été publiés (TOURAINE,-157- en 1945, MILCH - 1O2 - . . .) mais c'est à STOUT que revient le mérite d'une classification claire en 1954 ; il a publié une série de 44 "fibromatoses juvéniles" où il distingue :

- les fibromatoses desmoïdes ; elles sont faites d'un tissu fibreux qu'il est impossible de distinguer d'un tissu cicatriciel (elles correspondent aux tumeurs desmoïdes déjà citées)

- la fibromatose palmaire et plantaire ; elle atteint électivement ces aponévroses. La contracture de DUPUYTREN est exceptionnelle chez l'enfant (sur 139 cas relevés au Presbytérian Hosp. de New-York ont été trouvés 2 cas d'enfants de 9 ans et 13 ans - 1 -)

- le fibrome aponévrotique et juvénile : c'est une entité particulière décrite pour la 1ère fois par KEASBEY en 1953 ; il touche le plus souvent les paumes et les plantes, plus rarement la cheville, la jambe, le poignet, l'avant-bras, le dos (un cas relaté par RIOS DALLENZ et ses coll.) (131).

- la fibromatose chéloïde : elle est caractérisée par un aspect particulier, vitreux, hyalinisé des faisceaux collagènes,

- la fibromatose musculaire diffuse : elle réalise un épaississement localisé d'un muscle lié à une prolifération intertitielle modérée de fibroblastes et de fibres conjonctives. Elle diffère d'une tumeur desmoïde intramusculaire par la petite quantité de tissu tumoral qui se trouve entre les fibres musculaires,

- la fibromatose généralisée : c'est une tumeur congénitale multinodulaire, envahissant les tissus superficiels comme les viscères et les os. Elle a souvent été prise pour un fibrosarcome congénital ; en fait les nodules doivent être considérés comme des localisations multiples indépendantes et non comme des métastases d'un foyer primitif.
  L'autre problème posé par ces fibromatoses à nodules multiples est le diagnostic différenciel avec un stade précoce de myosite ossifiante, surtout si l'atteinte siège au cou ou au tronc et que l'enfant est porteur de malformation des gros orteils.

D'après STOUT, les fibrosarcomes différenciés, ne se distinguent des fibromatoses que par leur plus grande cellularité, et l'orientation très fasciculée de leurs cellules et de leurs fibres. Cet auteur signale à plusieurs reprises la difficulté, voire l'impossibilité de distinguer les deux affections par la seule histologie.

Les fibrosarcomes sont plus rares chez l'enfant. STOUT (149) a réuni, en 1962, 23 observations personnelles de fibrosarcomes de l'enfant qu'il n'inclut pas dans les fibromatoses. D'autres auteurs ont regroupé des fibrosarcomes de l'adulte et de l'enfant.

BICK (15), dans une revue de 42 fibrosarcomes, note seulement 4 enfants (âgés de 4 ans, 12 ans, 13 ans et 15 ans).

IVINS (67), en 1950, a réuni 78 observations de fibrosarcomes des extrémités ; il signale que l'âge de ses malades se situait entre 12 et 76 ans, avec un maximun à 44 ans et les 2/3 des malades après 36 ans.

Par ailleurs, les diverses statistiques faites sur le pronostic de l'affection montrent qu'il est meilleur chez l'enfant et ce, d'autant plus que le malade est plus jeune.

Sur ses 23 cas, STOUT (149) a noté trois décès dont deux par métastases pulmonaires et un de cause inconnue ; 4 fibrosarcomes étaient congénitaux : il n'y eut aucune métastase, aucun décès.

BASALVER et BUTTLER (8) ont rapporté cinq observations de fibrosarcomes congénitaux : un malade a fait une récidive, il n'y a pas eu de métastase ; ils ont repris 17 cas de la littérature où ils trouvèrent deux décès par métastases pulmonaires (STOUT, 149 - FAHEY, 44) et deux par envahissement loco-régional (GENTELE, 52 - WARREN, 60).

HAYS (62) a publié récemment, en 1970, 10 cas de fibrosarcomes de l'enfant dont trois congénitaux ; ces derniers sont bien portants, parmi les autres il y eut deux décès par dissémination.

Au total, nous venons de voir dans cet historique que l'on a mis en évidence, au cours des années, plusieurs tumeurs intermédiaires entre le fibrome et le fibrosarcome : la tumeur desmoïde, le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, la fasciite nodulaire, les fibromatoses juvéniles. Nous avons également vu que le fibrosarcome plus rare chez l'enfant posait sur ce terrain un difficile problème diagnostique, et semblait moins péjoratif, surtout chez le nouveau-né.

TERMINOLOGIE ET CLASSIFICATION

Au fur et à mesure que les auteurs découvraient de nouvelles entités, les synonymes s'accumulaient, si bien qu'il régna bientôt la plus grande confusion dans la classification des tumeurs fibroblastiques.

Ces difficultés de vocabulaire s'ajoutant aux problèmes propres posés par ces tumeurs, il nous a paru nécessaire avant de commencer cet exposé de faire un bref rappel des synonymes les plus courants.

Nous les présentons en suivant l'ordre adopté par MACKENZIE (90). Cet auteur considère que toutes les proliférations conjonctives sont intermédiaires entre la prolifération la plus banale, la cicatrice post-traumatique, et la prolifération la plus maligne, le fibrosarcome indifférencié. Voici donc cette sorte de "spectre" desprolifératıons conjonctives fibreuses ; en passant d'un type à un autre, on franchit une étape vers la malignité :

- les fibroses cicatricielles : cicatrices hypertrophiques, chéloïdes,
- les fibromes, les histiocytofibromes (synonymes : sclerosing hémangioma, fibrose nodulaire sous-épidermique),
- les fasciites nodulaires (synonymes : fibromatose nodulaire pseudo-sarcomateuse, fasciite pseudosarcomateuse, fibromatose sous-cutanée pseudo-sarcomateuse),
- les fibromatoses classées par STOUT (146) en :
    - fibromatoses
    - fibromatoses desmoïdes (synonymes : tumeurs desmoïdes, fibrome envahissant),
    - fibromatose palmaire et plantaire,
    - fibrome aponévrotique et juvénile (synonymes : fibrome aponévrotique, fibrome aponévrotique calcifiant (74), analogue cartilagineux de la fibromatose(53),
    - fibromatose chéloïde,
    - fibromatose musculaire diffuse,
    - fibromatose généralisée congénitale multiple
- les fibro sarcomes différenciés,
- les fibrosarcomes indifférenciés.

On remarquera que cette classification nous fait passer graduellement de la pathologie inflammatoire à la pathologie tumorale.

Le dernier point de vocabulaire que nous voudrions aborder est à propos du fibrosarcome ; certains auteurs français ont voulu établir une différence entre le fibrosarcome à leurs yeux moins malin que le "sarcome fibroblastique" ; cette distinction est purement artificielle et risque d'introduire une fâcheuse confusion si l'on veut définir des gradients de malignité entre les différentes variétés de fibrosarcomes ; il faut donc considérer ces deux termes comme exactement synonyme ; pour nous, le terme de fibrosarcome semble préférable, car utilisé par les anglo-saxons qui ont fait les travaux les plus nombreux sur ce sujet.

III - CADRE D'ETUDE - MATERIEL ET METHODES

Nos 65 observations concernent uniquement des enfants âgés de O à 15 ans , âge limite d'admission du service de Pédiatrie de l'Institut Gustave Roussy (I. G. R.)

Elles ont été sélectionnées sur un total de 134 dossiers de tumeurs des parties molles considérées initialement comme des tumeurs fibroblastiques possibles.

Ces 65 observations concernent des tumeurs. Nous avons éliminé 8 proliférations d'origine manifestement inflammatoire (2 botryomycomes, 1 sclérose cicatricielle intra-thoracique, 1 chéloïde après brûlures, 4 myosites ossifiantes.) Par contre, nous avons conservé les proliférations dont l'origine inflammatoire, malformative ou tumorale n'était pas démontrée.

Nous n'avons gardé que les tumeurs dont le contigent cellulaire était fibroblastique pur ou fibrohistiocytaire. Par contre nous avons éliminé les proliférations fusiformes non conjonctives ou conjonctives mais non fibroblastiques : 4 neurofibromes, 1 fibromyome, 2 synovialomes, 3 synovialosarcomes, 4 rhabdomyosarcomes embryonnaires, 1 rhabdomyosarcome adulte.

Nous avons par ailleurs limité notre étude aux tumeurs des parties molles, éliminant 1 tumeur viscérale intra-pulmonaire , et des tumeurs dont le point de départ pouvait être osseux : toutes celles qui s'accompagnaient d'une lyse osseuse au premier examen, ont, pour cette raison, été écartées (6 fibrosarcomes des membres, 11 fibromes non ossifiants ORL).

La plus ancienne observation remonte à 1937, la plus récente date du mois d' août 1971. Entre 195O et 197O, nous avons observé 58 cas (soit 3 cas par an en moyenne) sur un total de 2938 tumeurs solides de l'enfant traitées dans le même service au cours de ces 2O dernières années.

Tous les dossiers cliniques ont été revus, ainsi que toutes les coupes histologiques, qu'elles aient été ou non techniquées à l'I. G. R. Nous avons éliminé 11 malades pour insuffisance de renseignements cliniques et 17 dont il était impossible de revoir les coupes.

Les malades ont fait l'objet d'un ou de plusieurs examens histologiques au cours de leur évolution : biopsie, exérèse initiale, récidives .... Aucune autopsie n'a été faite car les décès sont survenus à domicile.

Toutes les coupes ont été techniquées après fixation dans des produits divers (bouin, formol à 10%, etc ...) et inclusion en paraffine. La coloration standard hématéine-éosine-safran a été faite pour toutes les coupes. Sur les blocs en notre possession, elle a été complétée par des colorations spéciales : Wilder pour la mise en évidence de la réticuline trichrome de Masson pour le collagène, orcéine pour les fibres élastiques, P.A.S et bleu alcian pour les mucopolysaccharides, bleu de toluidine pour les mastocytes, bleu de Perls pour l'hémosidérine, hématoxyline de Regaud ou hématoxyline phosphotungstique de Mallory pour les striations des fibres musculaires.

Nous devons plusieurs blocs à l'amabilité du laboratoire d'Anatomie Pathologique du Professeur NEZELOF (Hôpital Necker-Enfants-Malades) que nous tenons à remercier.

L'étude anatomo-pathologique a été faite tout d'abord sans avoir pris connaissance des dossiers cliniques qui ont été dépouillés dans un second temps. Cette étude morphologique préalable nous a permis de comparer ultérieurement le diagnostic histologique et le diagnostic initialement porté par différents anatomo-pathologistes, d'une part, et d'autre part le diagnostic histologique et l'évolution clinique.

Toutes les coupes ont été revues par le Docteur R. GERARD-MARCHANT et pour certaines d'entre elles par le Docteur CONTESSO. Notre diagnostic histologique a été en désaccord avec le diagnostic initial dans exactement 50% (17 sur 36) des fibromatoses : 9 avaient été étiquetées : fibrosarcomes ; 4 avaient été décrites sans que l'histopathologiste puisse se prononcer sur la bénignité ou la malignité ; 4 enfin avaient reçu un diagnostic différent (ganglioneurome, angiofibrome, fibrose cicatricielle, neurinome).

Parmi les fibrosarcomes, dont la malignité avait toujours été admise, 6 avaient reçu des dénominations diverses (schwannosarcome, synovialosarcome, mésenchynome malin, histiocytosarcome, sarcome conjonctif de nature X pour deux d'entre eux).

IV - OBSERVATIONS PERSONNELLES (65)

Les observations sont classées par groupe histologique et à l'intérieur de chaque groupe par âge croissant.

I - LES FIBROMATOSES : 36 observations.

CAS N° 1 . LAN ... (12O-57.OO71)

Clinique

Petit garçon porteur d'une tumeur para-vertébrale droite depuis la naissance, de croissance rapide ; elle atteint la taille d'une orange au bout d'un mois. Biopsie. Radiothérapie (46OO rads en 37 jours).
A l'âge de 5 mois, exérèse large de la tumeur (4 février 58). Recul de 14 ans sans récidive. Scoliose lombaire post-radiothérapique.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : pièce opératoire (après radiothérapie).
Tumeur de 7 cm de diamètre, sous-aponévrotique, se clivant facilement à sa face superficielle, mais adhérente en profondeur ; absence de plan de clivage entre le plan tumoral et le plan sous-péritonéal.

Histologie

C. 2O88 . Lame de biopsie - communiquée -
Petit fragment intéressant une prolifération riche en cellules fibroblastiques et pauvre en fibres collagènes. Les cellules sont régulières, fusiformes, parfois en mitoses. Absence de monstruosité. Les vaisseaux sont des capillaires à paroi mince ou des fentes.

54236 . pièce d'exérèse (après radiothérapie)
On est frappé par le changement d'aspect de la prolifération. La densité collagène est ici très importante alors que les cellules sont peu nombreuses, perdues dans la sclérose ; celle-ci forme de larges bandes ondulantes, très safranophiles ; en certains points, la substance fondamentale est plus abondante et forme des plages oedémateuses. Les vaisseaux sont congestifs et ont une paroi propre, souvent épaisse. Quelques infiltrats inflammatoires, surtout lymphocytaires, les entourent. Il n'y a pas de nécrose visible. ; des suffusions hémorragiques sont voisines des plages d'oedème et probablement en rapport avec la radiothérapie.

Diagnostic

Initial : sarcome à cellules fusiformes.

Révisé : fibromatose desmoïde.
Le contraste observé entre la biopsie et la pièce d'exérèse peut être dû au caractère partiel de la biopsie qui n'aurait intéressé qu'une partie très cellulaire de la prolifération.

CAS N° 2 . BOU ... (12O - 66.0577)

Clinique

Dès la naissance, on constate une dépression localisée du scrotum qui semble adhérer à ce niveau aux plans profonds. Plus tard apparait une tumeur sous-jacente. Exérèse totale de la tumeur intra-scrotale à l'âge de 3 ans sans castration.
Malade non suivi.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Non précisée.

Histologie

C. 7923 . Pièce d'exérèse - lame communiquée -
Prolifération très scléreuse ; les fibres de collagène, abondantes, dessinent des bandes entrelacées ou tourbillonnantes, souvent coalescentes. Les cellules sont petites, pratiquement réduites à leur noyau qui est étroit, foncé. Cependant, on trouve çà et là des plages plus cellulaires, notamment autour des vaisseaux. Ces derniers ont une paroi propre plutôt épaisse ; ils sont habituellement séparés de la prolifération fibreuse par un espace clair, qui contient souvent des infiltrats inflammatoires essentiellement lymphocytaires ; des mastocytes sont également présents.
Il n'y a pas de nécrose ni de suffusions hémorragiques.
A sa périphérie, la tumeur infiltre le tissu graisseux.

Diagnostic

Initial : tumeur fibroblastique ou lésion inflammatoire.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N° 3. LAU ... (12O - 52.5648)

Clinique

Tumeur indolore du bras gauche, découverte dès la naissance chez ce petit garçon. Dans la famille, une tante paternelle est décédée d'un cancer de l'estomac à 4O ans ; grand-mère paternelle décédée d'un cancer abdominal.
A l'âge de 4 ans, la tumeur a la taille d'un oeuf. Exérèse suivie de radiothérapie.
Bien portant II ans plus tard.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure, infiltrante.

Histologie

CR. 3799 . Exérèse - lame communiquée -
Prolifération plus fibreuse que cellulaire avec larges bandes de collagène entrelacées ; l'aspect est identique à celui de la tumeur du cas nº 2.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N° 4. LAU ... (120 - 68.2737)

Clinique

Dès la naissance, découverte chez cette petite fille d'une tumeur indolore de l'extrémité supérieure de l'humérus droit.
Biopsie au 4è jour de la vie. Abstention thérapeutique. Disparition sp
tanée de la tumeur en 1 an 1/2.
A l'âge de 2 ans, deux nodules réapparaissent au niveau de l'acromi
Exérèse avec conservation du membre.
Deux ans de recul sans récidive.

Anatomie Pathologique

Macroscopie
1ère exérèse : tumeur formée de deux nodules, homogènes, durs.

Histologie

CR. 5674. lame communiquée -
Prolifération très fibreuse contenant quelques plages plus cellulaires où les cellules restent petites et régulières ; les noyaux sont réguliers. Les vaisseaux sont peu nombreux et ont une paroi propre. Il y a quelques infiltrats inflammatoires, et des mastocytes disséminés.
La prolifération infiltre le muscle dont les faisceaux se perdent progressivement dans la sclerose.
Au total, l'aspect est celui d'une fibromatose desmoïde.

CR. 7885. Exérèse - lame communiquée -
L'un des nodules a le même aspect que la biopsie précédente (fibromatose desmoïde).
L'autre nodule est différent. C'est une prolifération très dense en cellules ; celles-ci sont allongées, plutôt de grande taille avec un noyau volumineux, irrégulier, à chromatine grossière.
Les mitoses sont nombreuses (3 à 4/ champ 40). Les anomalies nucléaires sont fréquentes. Entre les cellules se trouvent des fibres collagènes d'orientation fasciculée parallèles aux cellules ; mais leur nombre est faible.
La vascularisation est pauvre, assurée uniquement par des fentes.
Il n'y a pas de foyers de nécrose ni de suffusions hémorragiques.

Fait particulier, ce nodule d'aspect sarcomateux est limité par une épaisse capsule collagène qui l'isole des tissus voisins.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant.

Révisé : fibromatose desmoïde comportant un foyer richement cellulaire lors de la récidive.

CAS N° 5. LET ... (120 - 69.7738)

Clinique

Dès la naissance, découverte chez cette petite fille, de deux tumeurs, l'une au niveau du trapèze, de la grosseur d'une cerise, l'autre lombaire.
Devant l'augmentation rapide de volume du nodule cervical, une exérèse est décidée ; elle est totale (mars 69).
Huit mois plus tard, une récidive apparait sous la forme d'un nodule de 10 cm x 6 cm x 6 cm. Nouvelle exérèse (3.12.69).
L'année suivante, l'enfant est réhospitalisée pour une pancréatite chronique fibreuse d'étiologie inconnue ; la tumeur cervicale n'a pas récidivée ; le nodule lombaire est resté identique.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : nodules durs, apparemment mal limités.

Récidive : infiltration de tous les muscles de la nuque par un processus fibreux blanchâtre. Absence d'adhérence aux plans superficiels.

Histologie

CR.7406 . lame communiquée - 1ère exérèse de la tumeur cervicale.
Prolifération fibro-collagène dense, très peu cellulaire ; les cellules sont étouffées par des trousseaux collagènes ondulés, parallèles ou entrecroisés, pseudo-chéloïdiens;
entre ces faisceaux se trouvent de rares vaisseaux, accompagnés parfois de quelques éléments inflammatoires de type lymphoïde surtout.
La prolifération, très mal limitée, envoie des expansions digitiformes dans le tissu graisseux voisin.

25349 . exérèse de la récidive - lame I.G.R.
Aspect histologique identique à la précédente.

Diagnostic

Initial : fibromatose ou fibrose.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N° 6. ASS... (120 - 61.4951)

Clinique

Dès la naissance, tumeur de la fosse lombaire droite. A sept jours, biopsie suivie de radiothérapie à 1 mois (3.100 rads/tumeur en 31 jours), puis exérèse large à 3 mois.
Pas de récidive. Recul de 8 ans 1/2.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : masse tumorale de 8 cm de diamètre sur 3 cm d'épaisseur.

Histologie

C. 2544. Exérèse après radiothérapie.
La structure de la tumeur n'est visible que dans les rares zones épargnées par la radiothérapie. Là, elle est peu cellulaire, très collagène. Les cellules sont petites et peu visibles ; les fibres collagènes sont nombreuses, serrées, finement ondulées. Les vaisseaux ont une paroi propre.
Oedème, nécrose et suffusions hémorragiques sont dûs à la radiothérapie et sont massifs.

Diagnostic

Initial : tumeur conjonctive de nature indéterminée.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N°7 . BAR ... (12O - 55.3516)

Clinique

15 jours : tumeur du pied de la taille d'un oeuf. Exérèse large à l'âge de 3 mois, puis radiothérapie (465O rads /sous tumeur - 250 KV en 2 mois).
Bien portant. Recul de 14 ans.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure, mal limitée, de 3 cm x 3 cm x 4 cm.

Histologie

C.1344 . exérèse - lame communiquée -
Prolifération fasciculée, riche en fibroblastes ; ceux-ci sont allongés, fusiformes, pourvus d'un noyau ovalaire, assez volumineux, de taille variable ; des mitoses sont visibles (1 à 2/champ 4O).
Il n'y a pas de monstruosités.
Les vaisseaux sont polymorphes : le plus souvent à paroi épaisse, entourés d'un halo clair. On ne voit ni hémorragie, ni nécrose.
Quelques éléments inflammatoires sont disséminés dans la prolifération.
Celle-ci est développée dans le tissu sous-cutané, infiltre l'hypoderme, en respectant des ilots de tissu adipeux, des axes vasculaires ; en profondeur, il envahit le muscle.

Diagnostic

Initial : sarcome fuso-cellulaire.

Révisé : fibromatose de densité cellulaire élevée.

CAS N° 8 . ORT ... (120 - 69.7535)

Clinique

Petite fille âgée d'un mois. Tumeur dure, non douloureuse de la fosse lombaire.
Exérèse immédiate (novembre 69), suivie de radiothérapie sous électrons 10 Mev (4.800 rads/tumeur), associée à l'Actinomycine D.
Va bien en janvier 72.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure mesurant 3 cm x 3 cm x 2 cm, à point de départ musculaire.

Histologie

CR.7332 . Exérèse - lame communiquée -
Prolifération fibreuse très fasciculée, de densité cellulaire variable ; il n'y a pas de monstruosités cellulaires ni de mitose évidente ; dans l'ensemble, la prolifération est riche en fibres collagènes, groupées en longs faisceaux entrecroisés. Les vaisseaux sont représentés par des fentes ou possèdent une paroi épaisse. On note quelques suffusions hémorragiques ; la présence ou non de nécrose est difficile à apprécier à cause de la mauvaise conservation de la tumeur. Il n'y a pas d'infiltrats inflammatoires. La prolifération est mal limitée et infiltre les tissus voisins (graisse et muscle) en émettant des expansions digitiformes.

Diagnostic

Initial : sarcome fibroblastique ?

Révisé : fibromatose desmoïde avec foyers plus cellulaires.

CAS N° 9 . LET ... (120 - 51.5891)

Clinique

Petit garçon de quatre mois.
Torticolis lié à une tumeur du sterno-cleido-mastoïdien, progressivement extensive.
Le 23.10.51, exérèse totale à l'âge de 13 mois et radiothérapie complémentaire (4950 rads/tumeur en 26 jours sous 220 KV).
Enfant revu à l'âge de 16 ans pour une exostose de l'humérus droit. Pas de récidive de la tumeur cervicale.
Grosses séquelles post-radiothérapiques.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : (pièce opératoire) : énorme tumeur allongée suivant l'axe du sterno-cleido-mastoïdien, fixée à la mastoïde, et atteignant la clavicule en bas, les apophyses transverses en arrière ; infiltrant le muscle ; blanche, fasciculée, dure à la coupe.

Histologie

C.756 . lame communiquée, provenant de la pièce opératoire. Prolifération de structure fasciculée, composée de cellules de petite taille, effilées, à cytoplasme éosinophile, à noyau petit, foncé, régulier ; pas de mitose ni de monstruosité. Les fibres collagènes, abondantes, sont organisées en faisceaux parallèles aux cellules qui s'intercalent entre elles ; ces faisceaux sont longs et s'entrecroisent ; certains sont coupés parallèlement et d'autres perpendiculairement à leur grand axe. La substance fondamentale est peu abondante. Il n'y a aucun remaniement nécrotique ni hémorragique. Les vaisseaux sont en nombre modéré ; on peut les répartir en 3 types en fonction de l'aspect de leur paroi : certains n'ont pas de paroi propre et sont réduits à des fentes directement creusées dans la masse fibreuse ; d'autres sont bordés par un endothélium mince ; d'autres enfin ont une paroi épaisse musculaire ou fibreuse et sont entourés d'un halo clair qui les sépare de la masse fibreuse. Ce dernier type semble correspondre à des vaisseaux adultes préexistants laissés sur place.
On ne trouve pas d'infiltrats inflammatoires groupés, mais seulement quelques cellules libres, disséminées dans la tumeur ; ce

sont le plus souvent des mastocytes.
La tumeur n'est pas encapsulée ; elle est mal limitée et envoie des expansions très collagènes qui s'insinuent entre les faisceaux musculaires voisins ; ces derniers se "sclérosent" progressivement sans présenter d'importants signes de souffrance.

Diagnostic

Initial : fibrome à tendance évolutive maligne.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N° 10 - FOU ... (120 - 66.4277)

Clinique

Petite tuméfaction de la joue droite, de la grosseur d'un oeuf de pigeon, apparue chez une enfant de 6 mois, enlevée chirurgicalement 1 mois plus tard (19.4.66). Première récidive reprise chirurgicalement le mois suivant (2.6.66). Seconde récidive, immédiate, traitée par télécuriethérapie (5000 rads/tumeur en 37 jours). Suppuration locale compliquée de méningite à staphylo. Huit mois plus tard, reprise d'une tuméfaction locale considérée comme une récidive. Régression sous Velbé.
Recul de 4 ans sans récidive.
Séquelles : atrophie de l'hémiface.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : (pièce opératoire) : tumeur ronde, bien limitée, rénittente.

Histologie

CR.3902 . lame communiquée provenant de la pièce opératoire initiale.
Même aspect général que le cas n°9. La seule différence est la présence de petites plages de structure plus lâche, avec cellules étoilées dont le cytoplasme se perd dans une substance fondamentale plus abondante, myxoïde, faiblement colorable par le bleu alcian.

CR.3918 . lame communiquée - provenant de la pièce opératoire de la 1ère exérèse récidivée.
Même aspect général ; mais les plages myxoïdes sont plus nombreuses.

CR.3952 . lame communiquée provenant de la seconde récidive. L'aspect a changé du fait d'une régression des parties fibreuses au profit des plages myxoïdes, positives au bleu alcian qui occupent la plus grande partie de la tumeur. L'autre différence est l'apparition d'une infiltration inflammatoire leucocytaire, associée à une congestion importante avec érythrodiapédèse ; ces éléments sont les témoins d'une infection de voisinage.

CR. 3952 bis . lame communiquée - Biopsie de la "3ème récidive". Granulome important au sein d'un tissu conjonctif très oedémateux dont il est impossible de dire s'il est tumoral.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant ou sarcome fibroblastique de faible malignité.

Révisé : fibromatose desmoïde avec remaniements oedémateux.

CAS N° 11 . SWI ... (120 - 7O, 4316)

Clinique

Garçon de 16 mois. Tumeur de la fesse gauche, indolore, d'ap parition spontanée, du "jour au lendemain".
Exérèse immédiate. Récidive 5 mois plus tard sous la forme de deux nodules, l'un sur la cicatrice, l'autre plus profond et plus gros. Nouvelle exérèse passant au large de la tumeur.
Recul de 2 ans sans récidive.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : nodule sous-cutané de 3 cm environ.

Histologie

CR. 8O32 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération fibreuse pauvre en cellules ; celles-ci sont effilées, petites ; leur noyau est foncé, régulier ; pas de mitose ni monstruosité. Les fibres de collagène sont fasciculées ; la substance fondamentale est tantôt presqu'invisible, tantôt plus abondante, donnant un aspect plus lâhce à certaines zones. Elle n'est pas colorée par le bleu alcian. Les vaisseaux ont une paroi propre souvent épaisse.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragie.
La tumeur est mal limitée ; elle infiltre le muscle voisin.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant.

Révisé : fibromatose desmoïde avec remaniements oedémateux.

CAS N° 12 . BUI ... (120 - 53.3136)

Clinique

Petit garçon de 16 mois. Tumeur du creux poplité gauche, indolore. Exérèse immédiate suivie de curipuncture. Aucune récidive en 16 ans.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse: nodule de 3 cm x 2 cm x 2 cm, arrondi, résistant, bien limité.

Histologie

C.584 . exérèse - lame communiquée -
Prolifération riche en cellules, très fasciculée. Les cellules sont allongées, fusiformes, régulières ; leur noyau est ovalaire.
Des mitoses sont visibles, mais pas d'anomalies. Les fibres de collagène sont parallèles aux cellules, fasciculées.
Les vaisseaux sont peu nombreux, réduits à des fentes. Il n'y a ni nécrose ni hémorragie.
Les limites de la tumeur ne sont malheureusement pas bien visibles sur la lame communiquée.

Diagnostic

Initial : sarcome fibroblastique.

Révisé : fibromatose richement cellulaire.

CAS N° 13 . VAU ... (120 - 70.6301)

Clinique

Petit garçon de 1 an 1/2. Tumeurindolore sus-ombilicale gauche, de la grosseur d'une prune. Exérèse sub-totale 1 mois après le début, suivie 3 mois plus tard d'une récidive sous la forme d'un nodule profond. Nouvelle exérèse. Actuellement en bonne santé, indemne de tumeur. 2 ans de recul.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur de 3 cm de diamètre, mal limitée, située dans l'épaisseur du grand droit, adhérente à l'aponévrose postérieure.

Histologie

CR.8280 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération fasciculée, plus riche en fibres collagènes qu'en cellules. Celles-ci sont petites, effilées, à noyau étroit et foncé. Pas de mitose ni irrégularité. La substance fondamentale est peu abondante entre les fibres collagènes. Les vaisseaux sont de 3 types : fentes, capillaires à paroi mince et vaisseaux adultes inclus dans la prolifération dont ils sont séparés par un espace clair. Des infiltrats inflammatoires les accompagnent ; des mastocytes se trouvent disséminés dans toute la prolifération. Il n'y a pas de nécrose ; par contre, on observe des suffusions hémorragiques autour des vaisseaux qui sont dans l'ensemble congestifs.
La prolifération est mal limitée ; elle émet des expansions en pinceaux dans la graisse et le muscle environnants. Ces expansions sont souvent plus riches en collagène que le centre de la tumeur ; elles ne sont pas destructrices et laissent persister entre elles des bandes de tissu sain.

80267 . exérèse de la récidive.
Même aspect histologique.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant ou sarcome fibroblastique.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N° 14 . IGH ... (120 - 37.20773)

Clinique

Petit garçon de 2 ans. En juin 37, tumeur de la paroi abdominale antérieure, de croissance lente. Exérèse 3 mois après le début, suivie de radiothérapie (1800 rads en 17 jours en septembre 37 - 2400 rads en 25 jours en juin-juillet 37, sous 220 KV).
Indemne de tumeur en octobre 1953, soit 16 ans après le début.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur du grand droit de l'abdomen, mal limitée, infiltrante, fixée aux plans profonds.

Histologie

11822 bis . lame I. G. R - exérèse -
Tumeur dense en collagène, peu cellulaire, fasciculée. Les cellules fibroblastiques sont petites, fuselées, éosinophiles, à noyau petit, régulier. Les fibres de collagène sont abondantes, fasciculées ; elles sont séparées par une substance fondamentale plus ou moins importante, qui, en certains points, forme des plages de tissu un peu plus lâche, oedémateux, mais non colorable par le bleu alcian. Il n'y a pas de remaniements nécrotiques ni hémorragiques. Les vaisseaux sont en nombre modéré ; ils sont de 3 types : fentes à paroi fine et à paroi épaisse entourées d'un halo clair. Des infiltrats lymphocytaires entourent certains vaisseaux, des éléments inflammatoires libres sont dispersés dans la tumeur ; là encore, ce sont souvent des mastocytes.
La tumeur est située dans une aponévrose et dans le muscle adjacent, qu'elle infiltre largement ; elle est mal limitée.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibromatose desmoïde avec remaniements oedémateux.

CAS N° 15. DAC ... (120 - 61.4161)

Clinique

Père décédé à 27 ans d'un lymphosarcome abdominal.
Tumeur cervicale droite, haut-située, indolore, adhérente aux plans profonds, recouverte d'une peau normale, apparue chez cette petite fille vers l'âge de 2 ans. Exérèse incomplète quelques mois après le début. La tumeur récidive localement à neuf reprises. Les récidives sont traitées soit par la chirurgie, deux fois associée à une curithérapie interstitielle (6è et 7è), soit par la radiothérapie seule (2è récidive).
L'enfant décède (par compression du carrefour pharyngo-laryngé ?) en juillet 1965, soit 4 ans après le début.
Pas d'autopsie.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : (pièce opératoire) - Tumeur dure, régulière, fixée profondément mais non adhérente à la peau ; exérèse difficile du fait de l'infiltration des tissus voisins.

Histologie

11332 . lame I. G. R - 1ère exérèse -
Prolifération de structure fasciculée, assez uniforme et dont la part cellulaire est moins importante que la part fibreuse. Elle est composée de cellules de taille moyenne allongées, ayant un cytoplasme éosinophile et un noyau ovalaire régulier. Il n'y a pas de mitose ni de monstruosité. Les fibres de collagène sont abondantes mais elles baignent dans un substance fondamentale non négligeable, répartie uniformément dans la tumeur, et ne formant pas de larges plages oedémateuses comme dans le cas n° 10. Cette substance fondamentale n'est pas colorable par le bleu alcian. Il n'y a pas de remaniements nécrotiques ; par contre, quelques suffusions hémorragiques sont visibles. Les vaisseaux sont nombreux, surtout à la périphérie de la tumeur où ils ont l'aspect de larges capillaires dilatés, congestifs, à paroi endothéliale mince ; on trouve par ailleurs des vaisseaux à paroi épaisse de type adulte ; on ne

voit pas de fentes vasculaires. Des infiltrats lymphoplasmocytaires discrets entourent certains capillaires ; des éléments libres, surtout plasmocytaires, sont irrégulièrement disséminés dans la tumeur. Leur cytoplasme contient des granulations métachromatiques au bleu de toluidine.
La tumeur siège dans le tissu sous-cutané, respecte tout le plan cutané. En profondeur, elle intéresse le fascia superficiel, l'aponévrose musculaire et le plan musculaire qu'elle infiltre. Les fibres musculaires sont dissociées par des expansions tumorales digitiformes, souvent plus richement collagènes que le centre de la tumeur ; certains éléments musculaires restant isolés en pleine tumeur présentent des signes de souffrance tels que : gigantisme, plurinucléation, perte de la striation. Histologiquement, l'exérèse n'a pas été totale.

11947 - 12373 . lames I. G. R - Récidives -
L'aspect reste sensiblement identique.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant.

Révisé : fibromatose desmoïde.

CAS N° 16. CAP... (12O-53.O5321) - Fig. 15, 16 et 17.

Clinique

Petite fille de 2 ans. Tuméfaction de la fesse droite ; en 4 mois, augmentation considérable de volume entraînant une gêne non douloureuse à la marche. Exérèse 6 mois plus tard suivie de radiothérapie, peu efficace, puis d'injection d'or radioactif.
A 3 ans 1/2, récidive régionale sous la forme d'un nodule dur adhérant aux muscles du creux poplité. Reprise de la radiothérapie.
A 5 ans 1/2, nodule de la face externe du genou. Abstention thérapeutique (1957) ; puis amputation de la jambe en 1967 car le membre est devenu inutilisable.
En décembre 1969, désarticulation ilio-fémorale : angiosarcome.
En juin 1971, 2 ans après la désarticulation, apparition d'un nodule tumoral sur le moignon. Ablation limitée le 23.7.1971 ; puis cobaltothérapie (5OOO rads/tumeur) en octobre-septembre 1971.
Va bien en décembre 1971.

Anatomie-pathologique

Macroscopie

Tumeur primitive : dure, infiltrante, développée dans l'épaisseur du carré crural.

Histologie

57.718 1ère exérèse - I.G.R.
Prolifération riche en collagène et pauvre en cellules. Les cellules sont petites, fusiformes à cytoplasme peu visible et à noyau petit, foncé, ovoïde. Pas de mitose ni de monstruosité. Les fibres collagènes sont coalascentes et forment plutôt des plages safranophiles homogènes où la structure fibrillaire n'est pas visible.
Les vaisseaux ont une paroi propre, en règle mince. Il n'y a pas d'infiltrats visibles, ni suffusions hémorragiques ni nécrose.
La tumeur est mal limitée et infiltre les tissus voisins.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant
Révisé : fibromatose oedémateuse

Coupes correspondant au sarcome post RX (déc. 69-Juil. 71)

C. 2545
CR. 7547
87189

Prolifération conjonctivo-vasculaire maligne comportant de nombreuses cavités remplies de sang et bordées de cellules endothéliformes monstrueuses.

Diagnostic : angiosarcome.

CAS N° 17. BER... (120-66. 0551)

Clinique

Petite fille de 2 ans. Tumeur de la fesse gauche, de la taille d'un gros oeuf. Exerèse immédiate.
Cinq récidives se succèdent en 4 ans ; elles sont traitées par la chirurgie seule (les 2 premières récidives), par la radiothérapie (la 3ème), par la radiothérapie (2760 rads par le cobalt et 2550 rads par les électrons en 18 jours) associée à une chimiothérapie (Oncovin, Actino) pour la 5ème récidive.
En octobre 1970, soit 5 ans après le début, il persiste une volumineuse tumeur de 10 cm x 10 cm adhérant à la peau, et se prolongeant dans le petit bassin. Bien portante en avril 1972.

Anatomie-pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure, mal limitée, sous-cutanée, de 4 cm de diamètre.

Histologie

CR. 3628 1ère exérèse - lame communiquée
Prolifération peu cellulaire, fasciculée. Les cellules sont petites, étroites, régulières ; leur noyau est petit, ovoïde, foncé. Pas de mitose ni monstruosité. Entre les cellules se trouvent des fibres de collagène qui sont assez fines, et une substance fondamentale non négligeable, qui se colore en certains points par le bleu alcian.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies.
Les vaisseaux ont une paroi endothéliale simple ou sont réduits à des fentes. Des infiltrats inflammatoires sont disséminés, ils sont riches en mastocytes.
Impossible de préciser les limites de la tumeur sur cette lame communiquée.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome de Darier et Ferrand.

Révisé : fibromatose desmoïde avec remaniements œdémateux.

CAS N° 18. THE... (120-61.1703)

Clinique

Petit garçon de 3 ans. Tumeur intra-abdominale. Exérèse totale nécessitant la résection de 80 cm de grêle. 18 mois plus tard, apparait une récidive jugée inextirpable. Une télécobaltothérapie à la dose de 3 500 rads en 30 jours entraîne une régression au bout de 2 mois.
Va bien 9 ans après la récidive.

Anatomie pathologique

Macroscopie. non précisée

Histologie

C.2453 lame communiquée provenant de l'exérèse.
Tumeur peu fasciculée, de densité cellulaire faible ; les cellules tumorales sont petites, allongées ou étoilées, éosinophiles, à noyau petit, régulier. Les fibres collagènes sont nombreuses mais fines, dispersées dans une substance fondamentale abondante.
Cette substance n'est pas colorée par le bleu alcian.
De nombreuses suffusions hémorragiques sont visibles autour des vaisseaux qui sont nombreux, congestifs, gorgés d'hématies ; quelques lymphocytes entourent certains vaisseaux. Il n'y a pas de fentes vasculaires, des capillaires à paroi fine et des vaisseaux à paroi épaisse. Des mastocytes sont éparpillés dans la tumeur.
La tumeur est située dans un tissu fibreux dense ; elle est arrondie et apparemment bien limitée mais en fait, elle émet des expansions séparées du nodule principal.

Diagnotic

Initial : fibrome ou ganglioneurome.
Révisé: fibromatose œdémateuse.

CAS N° 19. POI... (120-65.4848)

Clinique

Petite tumeur sus-claviculaire droite ; asymptomatique, apparue à l'âge de 3 ans chez ce petit garçon, mais la mère a remarqué depuis la naissance une dilatation veineuse sur le moignon de l'épaule droite et sur le bras droit. Phlébographie normale. Pas de biopsie. A l'âge de 6 ans, la tumeur est devenue volumineuse et s'accompagne d'un ganglion axillaire de 3 cm de diamètre. On fait alors une exérèse totale de la masse, ce qui nécessite une ablation de la clavicule. Trois ans de recul sans récidive.

Anatomie pathologique

Macroscopie : pièce opératoire
tumeur dure infiltrant les muscles et débordant sur la clavicule. Point de départ impossible à préciser en per-opératoire : muscle ? ganglion ?

Histologie

15 705 pièce d'exérèse I. G. R.
Prolifération essentiellement scléreuse, formée de trousseaux collagènes très épais, denses, tourbillonnant et souvent anastomosés entre eux ; en plusieurs points, ils forment des blocs à contours sinueux ébauchant des travées osseuses irrégulièrement dispersées dans la masse scléreuse et bordées d'ostéoblastes. La prolifération est très pauvre en cellules ; celles-ci sont petites, étouffées par la sclérose. Les vaisseaux ont la forme de capillaires à bordure endothéliale simple ; ils sont nombreux et congestifs à la périphérie et au voisinage des foyers d'ostéogénèse.
Des lymphocytes sont disséminés dans la prolifération ; ils sont indépendants des résidus de tissu lymphoïde appartenant à des ganglions préexistants inclus dans la sclérose.
Il n'y a pas de foyers nécrotiques ni hémorragiques.
Les limites de la prolifération sont arrondies et dans l'ensemble assez nettes bien qu'il n'y ait pas de capsule.

Diagnostic

Initial : fibrose cicatricielle
Révisé: fibromatose

CAS N° 20. MER... (120-71.2016)

Clinique

Petit garçon de 3 ans. Tumeur de la fesse. Exérèse immédiate. Trois ans plus tard, on l'élargit pour récidive tumorale locale (1.04.71). Nouvelle récidive en février 1972. Exérèse le 3.3.72. Pas de recul.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur dure, blanchâtre, fasciculée, infiltrante.

Histologie

CR. 8828 : 1ère exérèse - lame communiquée.
Prolifération fibro-collagène peu cellulaire. Les cellules sont fusiformes, leur cytoplasme est peu visible , leur noyau est allongé, foncé, régulier. Pas de mitose ni de monstruosité. Les fibres collagènes sont épaisses, parfois coalescentes ; ailleurs elles sont plus fines, fasciculées, tourbillonnantes.
Les vaisseaux sont polymorphes : vaisseaux à paroi épaisse, capillaires et simples fentes.
Il n'y a pas de nécrose ni de suffusions hémorragiques, sauf à la périphérie de la tumeur où les vaisseaux sont très congestifs. On ne voit pas d'infiltrats inflammatoires.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant,

Révisé: fibromatose desmoïde

Récidives : même aspect histologique.

CAS N° 21. LAU... (120-46.4279)

Clinique

Petit garçon de 3 ans 1/2. Exérèse d'une tumeur de la paroi abdominale. Une récidive. Nouvelle exérèse.
Recul de 24 ans. Marié, 2 enfants.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur dure infiltrante de la gaine du grand droit.

Histologie

24.279 : 1ère exérèse I.G.R.
Prolifération fibrocollagène dont la densité cellulaire est variable ; les cellules sont allongées, leur noyau est linéaire ; il n'y a pas d'anomalie ni mitose évidente même dans les régions les plus cellulaires.
La substance fondamentale est peu visible ; elle ne se colore pas par le bleu alcian.
Les fibres collagènes sont abondantes, fasciculées, mais on voit également quelques fentes.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies.
On trouve quelques infiltrats inflammatoires disséminés..
La prolifération est arrondie, non encapsulée ; elle envahit le tissu aponévrotique.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant

Révisé : fibromatose desmoïde

CAS N° 22. LEG... (120-65. 2189)

Clinique

Petite fille de 4 ans. Tumeur indolore de l'avant bras de la grosseur d'une prune. Croissance lente et progressive. Quatre mois plus tard, exérèse totale. Par la suite, cinq récidives se succèdent ; elles sont toutes reprises chirurgicalement ; la dernière a été opérée en mars 1972. (7 ans après le début).

Anatomie pathologique

Macroscopie

1ère exérèse

Tumeur bien encapsulée, arrondie, mesurant 8 cmx4 x 5. Exérèse facile.

Histologie

CR. 2791 : 1ère exérèse. Lame communiquée.
Prolifération fibreuse formée de faisceaux collagènes denses tourbillonnants ou entrecroisés, peu cellulaires. Les cellules sont effilées, au noyau foncé, étroit, régulier. Pas de mitose ni de monstruosité. Les vaisseaux sont souvent de simples fentes ; mais il y a également des vaisseaux à paroi propre, épaisse.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies. Infiltrats inflammatoires discrets composés de lymphocytes et de mastocytes.
Les limites de la prolifération sont imprécises. Des fibres musculaires et des plages de tissu graisseux sont englobés par la tumeur à sa périphérie.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant ou angiofibrome

Révisé : fibromatose desmoïde

Récidives : même aspect histologique.

CAS N° 23. PER.... (120-59.1813) - Fig. 2, 3, 4 et 5.

Clinique

Petit garçon de 4 ans. Apparition d'une tumeur de la fesse gauche après chute à ce niveau. Diagnostic d'osteite ischio-sacrée : plâtre pendant 6 mois. Devant la persistance de la tumeur, une biopsie puis une exérèse est faite à l'âge de 6 ans 1/2 (juin 1959).
A l'âge de 7 ans, apparition de deux nodules séparés, l'un à la fesse, l'autre au creux poplité, traités l'un et l'autre par exérèse. (3. 3. 61.)
Va bien en mars 1966.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Volumineuse tumeur mesurant 11 cm x 4 cm x 4 cm, d'une dureté ligneuse, blanchâtre à la coupe, fasciculée, développée dans le grand fessier et les 2/3 supérieurs du grand adducteur.

Histologie

60. 675. 1ère exérèse - I. G. R.
Profifération plus fibreuse que cellulaire. Les cellules sont étroites, allongées, peu visibles ; leur noyau est foncé, régulier. Pas de mitose ni monstruosité.
Les fibres de collagènes sont nombreuses, fasciculées, tourbillonnantes.
Les vaisseaux sont polymorphes : fentes, capillaires à paroi endothéliale mince, vaisseaux à paroi épaisse.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies. Quelques infiltrats inflammatoires sont visibles, composés de lymphocytes et de mastocytes, disséminés.
La prolifération infiltre l'aponévrose et le tissu graisseux voisin.

Diagnostic

Initial : tumeur conjonctive

Révisé : fibromatose desmoïde

57. 750. Récidive - I. G. R.
Même aspect histologique.

CAS N° 24. CHE... (12O - 7O.O9308)

Clinique

Petit garçon de 4 ans. Boiterie et douleur précédent l'apparition d'une tumeur de la fesse, 1 mois après, en août 7O. Exérèse limitée le 12.9.7O. Récidive locale en décembre 7O. Exérèse élargie le 11.12.7O avec résection partielle de l'aile iliaque.

Va bien en janvier 72 (1 an de recul).

Anatomie pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : masse tumorale à contours polycycliques, de 5,5 cm x 3,5 cm, grisâtre, homogène, translucide.

Histologie

CR.8576. 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération plus riche en fibres collagènes qu'en éléments cellulaires. Ces derniers sont des fibroblastes étroits et effilés, à noyau petit et foncé. Il n'y a ni mitose, ni monstruosité. Les fibres collagènes sont fasciculées, souvent coalescentes. Les vaisseaux ont une paroi propre. On ne note pas de foyer de nécrose ni d'hémorragies.
Quelques infiltrats lymphocytaires péri - vasculaires sont disséminés dans la tumeur.
En périphérie, la prolifération est mal limitée et infiltre le muscle voisin. (8O.467. Récidive - I.G.R. - Aspect identique)

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant

Révisé : fibromatose des moïde

CAS N° 25. BER... (120-50.0821)

Clinique

Antécédents familiaux : 3 soeurs dont une a un angiome, une a une tumeur fibreuse et l'autre a une tumeur à hauteur de D10 de même nature que celle de Jackie.
Apparition d'une tumeur mammaire de la taille d'un oeuf chez cette petite fille de 6 ans. Exérèse en 1947.
A l'âge de 9 ans, on signale : des tumeurs exocraniennes indolores, fermes, mobiles, sans lésion osseuse ; une tumeur de la mastoïde (qui en fait existait depuis la naissance mais avait augmenté de volume) ; une tumeur sur la cicatrice mammaire (radiothérapie - en 3 semaines) ; une tumeur latéro-vertébrale droite de 4 cm x 5 cm x 5 cm. Squelette normal. On n'a pas pu faire la preuve d'une maladie de Recklinghausen.
Evolution stationnaire depuis 10 ans.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Non précisée.

Histologie

31.554 - exérèse de la tumeur mammaire I.G.R.
Prolifération fibro-collagène pratiquement dépourvue de cellules ; elle est composée de larges bandes collagènes, denses, parallèles ou entrecroisés, ressemblant à du tissu chéloïde.
Les vaisseaux sont rares.
Le tissu fibreux infiltre le muscle voisin ; les limites sont imprécises.

Diagnostic

Initial : fibromatose

Révisé : fibromatose chéloïde

CAS N° 26. CHA... (120-53. 5483) - Fig. 18.

Clinique

Petit garçon de 6 ans. Douleurs abdominales sans troubles du transit.
1 mois plus tard, on palpe une énorme tumeur pelvienne gauche.
Radiothérapie (3600 rads/tumeur en 35 jours sous 220 KV).
Extension rapide. La tumeur est jugée inextirpable lors de la laparotomie exploratrice (5. 12. 53).
Décès le 8 janvier 1954.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur pelvienne pariétale à développement intra-abdominal, lisse très dure.

Histologie

41. 437 - Biopsie lors de la laparotomie exploratrice (après radiothérapie)
Tumeur fibreuse, peu cellulaire ; dans la zone respectée par la radiothérapie, on voit que le collagène est abondant, les cellules rares et petites, linéaires, les vaisseaux ont une paroi épaisse.
L'œdème, la nécrose et les suffusions hémorragiques en rapport avec la radiothérapie sont massifs.

Diagnostic

Initial : fibromyxome à tendance maligne

Révisé : fibromatose œdémateuse.

CAS N° 27. PAI... (120-60.5672) - Fig. 26.

Clinique

Tumeur du poignet gauche apparue spontanément chez ce petit garçon de 7 ans 1/2, sans douleur. Exérèse suivie de radiothérapie (cobalt - 6000 rads sur le lit tumoral pendant 36 jours).
Onze ans de recul sans récidive . Fracture post-radiothérapie.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur du bord interne de l'avant-bras, mesurant 5 cm x 3 cm x 3 cm, adhérant au carré pronateur et à la membrane interosseuse.

Histologie

60.254 - Exérèse I.G.R.
Prolifération polymorphe associant des zones de densité cellulaire variable : certaines sont richement cellulaires ; les cellules y sont tassées, mais fusiformes, de taille régulière, moyenne, de disposition fasciculée, leur noyau est allongé, non monstreux. Il y a quelques mitoses. Ces zones très cellulaires alternent avec de larges plages de tissu plus lâche, mésenchymateux où les cellules sont moins nombreuses, et baignent dans une substance faiblement colorée par le bleu alcian.
Enfin, on note des plages très collagènes et peu cellulaires.
Les vaisseaux sont également polymorphes ; dans les zones très cellulaires se sont plutôt des fentes ; ailleurs ils ont une paroi épaisse. Quelques infiltrats localisés s'observent : ils sont riches en mastocytes.
Pas de nécrose ni hémorragies (dans la tumeur elle-même).
Les limites de la prolifération sont imprécises ; celle-ci infiltre le muscle et l'aponévrose.

Diagnostic

Initial : sarcome fibroblastique

Révisé : fibromatose associant les trois types : cellulaire, œdémateux et desmoïde.

CAS N° 28. FER... (120-70.2175)

Clinique

Petit garçon de 8 ans. Tuméfaction du genou droit responsable de boiterie. Plâtre pendant 8 mois. Radios osseuses normales.
Devant la persistance de la tumeur, biopsie-exérèse en mars 1970.
Recul de 2 ans.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur mal limitée, infiltrant le muscle et les aponévroses.

Histologie

CR. 7803. Exérèse - lame communiquée
Prolifération riche en cellules, mais de densité variable, les cellules sont fusiformes, leur noyau ovalaire, régulier, il n'y a ni mitose évidente ni monstruosité. Les fibres collagènes forment des bandes plus ou moins épaisses entre les cellules, qui leur sont parallèles ; l''ensemble réalise une structure fasciculée à longs faisceaux ondulants, reproduisant une structure aponévrotique.
Les zones tumorales sont mal limitées, éparpillées dans le tissu aponévrotique qu'elles envahissent ; entre ces zones persiste du tissu sain contenant des vaisseaux normaux. Dans les régions cellulaires, on ne voit pas de vaisseaux. Il n'y a ni nécrose, ni hémorragies, ni infiltrats inflammatoires.
Les limites de la tumeur sont imprécises ; celle-ci semble infiltrer le tissu aponévrotique sans le détruire vraiment.

Diagnostic

Initial : sarcome ou fibroblastique ou fibrome envahissant.

Révisé : fibromatose très cellulaire.

CAS N° 29. PIC.... (120-42. 34117) Fig. 30.

Clinique

Petit garçon de 8 ans. Traumatisme du pied droit avec impotence et douleur ; les semaines suivantes, apparition d'une tuméfaction de la face interne du pied. La déformation persiste pendant plusieurs mois. En septembre 1942, biopsie à 9 ans, puis radiothérapie (4400 rads/tumeur en 22 jours sous 220 KV (octobre 1942).
Cette radiothérapie est suivie d'une amputation de la jambe (21. 5. 1943). Pas de récidive ; 10 ans de recul.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Volumineuse tumeur mal limitée, sous-cutanée, s'étendant de la malléole interne à la face plantaire.

Histologie

18180 - biopsie initiale (avant radiothérapie)
Prolifération composée à parties égales de cellules et de fibres. Les cellules sont fusiformes ; leur cytoplasme est peu visible ; leur noyau est allongé, foncé, régulier. Pas de mitose ni de monstruosité.
Les fibres collagènes sont fasciculées et relativement fines. Les vaisseaux ont une paroi fine ou sont réduits à des fentes. De nombreux foyers de nécrose et des remaniements hémorragiques sont visibles.

Diagnostic

Initial : neurinome ou fibrosarcome

Révisé : fibromatose "cellulaire"

18990 - amputation après radiothérapie.
L'aspect est très polymorphe : on trouve en effet des zones cellulaires ressemblant à la biopsie initiale ; mais elles sont dissociées par de larges plages oedémateuses et un granulome inflammatoire en rapport avec la radiothérapie. Nécrose et suffusions hémorragiques sont également importantes.

Diagnostic
Tumeur de même type, remaniée par des importants phénomènes inflammatoires.

CAS N° 30. DAB... (120-58.4347)

Clinique

Antécédents familiaux ; grand-mère maternelle décédée d'un cancer du foie ; grand-père paternel décédé d'un cancer de l'oesophage.
En septembre 1957, à l'âge de 11 ans, la fillette présente une tumeur du mollet droit à la suite d'une chute. Augmentation de volume pendant un an sans douleur. Exérèse le 25 juin 1958, par morcellement ; puis radiothérapie (4200 rads/tumeur en 37 jours sous 220 KV au niveau du mollet et 3900 rads/tumeur au niveau du creux poplité.
En mars 1960, apparition de 2 nodules de récidive sur la cicatrice : amputation le 27 septembre 1960.
Va bien en janvier 1971 : mariée et mère d'une fillette.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Volumineuse tumeur de la loge postérieure de la jambe, mal limitée, blanchâtre, dure à la coupe.

Histologie

Ç.2182 - 1ère exérèse - lame communiquée.
Prolifération fibro-collagène, dense, très peu cellulaire. Les cellules sont à peine visibles entre les gros faisceaux de collagène qui s'entrecroisent ou dessinent de larges tourbillons. Quelques zones sont de structure plus lâche ; les cellules y sont également rares, mais elles baignent dans une substance fondamentale homogène qui se colore par le safran.
Les vaisseaux ont une paroi épaisse. Cependant quelques fentes sont visibles ; il n'y a pas d'infiltrats inflammatoires visibles ; ni remaniements nécrotiques ni hémorragiques.
La tumeur est mal limitée ; elle infiltre le tissu graisseaux voisin.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant

Révisé : fibromatose chéloïde.

CAS N° 32. FON.... (120-60.6487) - Fig. 29

Clinique

Petite fille de 11 ans 1/2. Tumeur du cou, non douloureuse. Exérèse totale suivie de radiothérapie (3950 rads/tumeur).
Récidive loco-régionale à l'âge de 13 ans ; gène respiratoire ; décès par compression des voies aériennes supérieures 20 mois après le début de l'affection.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur dure, homogène, située en avant du plan vertébral et s'étendant jusqu'au creux sus-claviculaire.

Histologie

60.591 - Exérèse de 1ère tumeur I.G.R.
Prolifération plus fibreuse que cellulaire.
L'aspect est superposable à celui du cas n° 35.
Quelques suffusions hémorragiques sont éparses dans la tumeur autour des vaisseaux qui sont très congestifs, notamment en périphérie.
Il n'y a pratiquement pas d'infiltrats inflammatoires.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant

Révisé : fibromatose desmoïde

CAS N° 33. BEL... (120-72.1480)

Clinique

Petite fille de 12 ans. En juin 1969, à l'occasion d'un accident sans rapport avec le genou, une petite tumeur douloureuse est palpée à ce niveau. Radio osseuse normale.
Le 1er juillet 1970, exérèse totale en bloc. Boiterie persistante après l'intervention.
Le 20 décembre 1971, nouvelle exérèse d'une petite récidive locale.
Reprise chirurgicale en mars 1972.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur développée dans le cul-de-sac quadricipital, de la taille d'une orange, lardacée, grisâtre, collée contre le périoste mais sans rapport avec l'os.

Histologie

CC.0123 - récidive - lame communiquée.
Prolifération riche en cellules, celles-ci sont fusiformes, assez volumineuses et présentent quelques irrégularités ; leur noyau est ovalaire, foncé ; quelques mitoses sont visibles mais pas de monstruosité ; entre les cellules se trouvent des fibres collagènes parallèles aux cellules, bien fasciculées. Contrastant avec cette densité cellulaire, la prolifération ne parait pas très destructrice et laisse de place en place des plages de tissu sain (graisse, vaisseaux à paroi épaisse). On note par ailleurs des zones plus fibreuses et moins cellulaires notamment en périphérie.
Des infiltrats inflammatoires sont visibles. La prolifération émet des expansions qui infiltrent les tissus voisins.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome

Révisé : fibromatose de forte densité cellulaire.

Reprise chirurgicale de la même récidive - I.G.R.
Quelques foyers tumoraux infiltrent le tissu aponévrotique. Ils sont beaucoup moins cellulaires que sur la coupe précédente (qui représentait pourtant un fragment de la même récidive).

Diagnostic

Initial : fibromatose
Révisé : fibromatose desmoïde

CAS N° 34. SCH... (120-53. 5811)

Clinique

Petit garçon de 13 ans. Douleur à l'étirement du bras, puis apparition d'une masse axillaire gauche. Exérèse un mois plus tard (18. 11. 53), puis radiothérapie (6000 rads/creux axillaire en 36 jours) terminée le 5 mars 1954.
18 ans de recul sans récidive. Séquelles de traitement : quelques dysesthésies du bras gauche.

Anatomie pathologique

Macroscopie

Tumeur dure, ligneuse, bosselée, infiltrante.

Histologie

C. 784 - exérèse - lame communiquée.
Prolifération fibreuse, fasciculée, peu cellulaire. Les cellules sont petites, fusiformes, leur noyau est régulier. Pas de mitose ni monstruosité. Il y a des plages de tissu plus lâche, oedémateux. Les vaisseaux ont une paroi épaisse. Des éléments inflammatoires sont disséminés dans la tumeur.
On ne voit ni nécrose ni hémorragie.
Les limites de la tumeur ne sont pas visibles sur cette coupe communiquée.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant

Révisé : fibromatose desmoïde

CAS N° 35 . ROB ... (120 - 58.6459) - Fig. 27 -

Clinique

Antécédents familiaux : maladie de Recklinghausen chez le père, exostoses chez l'oncle paternel, tumeurs des parties molles chez la grand-mère paternelle, fibrome envahissant de la paroi abdominale et kyste mucoïde de l'ovaire chez une cousine. Un frère décédé à 4 jours de malformation cardiaque.
La malade présente des taches café au lait depuis la naissance. Dès l'âge de 3 ans 1/2, apparition de céphalées avec vomissements intermittents. A 12 ans, elle fait une chéloïde sur cicatrice d'appendicectomie. A 14 ans, découverte d'une tumeur intra-thoracique droite à l'occasion d'une radio de dépistage scolaire : masse para-vertébrale droite extipée en totalité, mais en plusieurs fragments, 3 mois plus tard. A l'âge de 15 ans, à l'occasion d'une recrudescence des céphalées et des vomissements, on découvre un ostéome de l'ethnoïde, des exostoses multiples sur les radios du squelette. On trouve par ailleurs une tumeur des parties molles de l'aine, un kyste de la main. A 16 ans, apparait une tumeur épigastrique : exérèse. A 17 ans, récidive épigastrique : exérèse. A 17 ans et 8 mois, 2è récidive locale : radiothérapie sous 220 KV - 700 r/peau x 26 jours. Extension de la tumeur médiastinale postérieure en sablier : décès à 25 ans par paraplégie.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur intra-thoracique : tumeur de la taille d'une orange, homogène, adhérente au plan vertébral et au plan costal ; elle se prolonge en coulée pré-vertébrale jusqu'aù diaphragme.

Histologie

583O4 , exérèse de la masse para-vertébrale - I. G. R.
Prolifération plus fibreuse que cellulaire. Les cellules sont peu visibles, effilées entre les fibres de collagène. Elles sont abondantes et fasciculées. Elles s'entrecroisent ou forment de larges tourbillons.
La substance fondamentale n'est pas visible.

CAS N° 36 . HAC ... (120 - 71.2157)

Clinique

Garçon de 15 ans. 3 années après une appendicectomie sans histoire, apparait sur la cicatrice une tuméfaction douloureuse avec fièvre. Les antibiotiques ne font pas régresser les signes locaux. Exérèse totale mais difficile d'une tumeur diffuse de la paroi.
Radiothérapie post-opératoire (4500 rads sur la F.I.D. en 34 jours). Six mois plus tard, apparition d'un nodule sous-ombilical gauche de récidive. Reprise de l'exérèse.
Pas de recul.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : pièce opératoire - Tumeur infiltrant tous les muscles de la paroi jusqu'aù péritoine. Elle envahit celui-ci et adhère au colon.

Histologie

CR.8976 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération plus ou moins fasciculée suivant le champ d'observation, peu cellulaire. Les cellules sont petites, régulières, effilées ou étoilées. Leur cytoplasme est éosinophile, leur noyau est arrondi ou ovale, régulier. Les mitoses sont rares, il n'y a pas de monstruosité. Les fibres de collagène sont abondantes, parfois coalescentes, formant des plages homogènes safranophiles, où l'on ne distingue plus la structure fibrillaire. Ailleurs, les fibres sont dispersées par une substance fondamentale abondante, ce qui réalise un aspect très proche de la tumeur du cas n° 18. De nombreuses suffusions hémorragiques périvasculaires sont également observées. A ces suffusions s'associent des infiltrats lymphocytaires et des mastocytes.
La tumeur siège dans un plan musculaire dont elle dissocie les faisceaux.

CR.9435 . lame communiquée - récidive -
Aspect identique.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant.

Révisé : fibromatose desmoïde avec remaniements oedémateux.

II - FIBROSARCOMES : 21 observations

CAS N° 37. BLA ...(12O - 67.O388) - Fig. 35 -

Clinique

Antécédents familiaux : deux frères décédés vers l'âge de 5 ans de cirrhose post-rétentionnelle.
Dès la naissance, cette petite fille présente une tuméfaction de la jambe gauche, de croissance d'abord lente puis rapide.
A l'âge de 6 mois, on procède à un curetage de la tumeur suivi de télécobaltothérapie (5OOO rads/tumeur en 34 jours).
3 récidives se succèdent en 2 ans ; elles mènent à l'amputation de la jambe sous le genou (5.11.68).
Va bien en janvier 1972.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur nécrosée (avant toute radiothérapie) mesurant 3 cm x 3 cm, occupant la loge antéro-externe de la jambe, en contact avec le péroné qu'elle n'envahit pas.

Histologie

CR. 4847. curetage biopsique - lame communiquée -
Prolifération très riche en cellules. Celles-ci sont fusiformes. Elles ont un noyau volumineux, ovoïde, de taille variable. Les mitoses sont fréquentes (5 à 6/ champ à l'objectif 4O). Les monstruosités sont visibles. Les vaisseaux sont tous des fentes. Des foyers de nécrose et des suffusions hémorragiques sont disséminées au sein de la tumeur. Il n'y a pas d'infiltrats inflammatoires visibles, mais les limites de la tumeur ne sont pas visibles.

C.R. 6284. 2ème exérèse - 1ère récidive (après radiothérapie)
Même aspect général avec nécrose et hémorragies plus importantes.

Diagnostic

Initial : sarcome conjonctif - Fibrosarcome ?

Révisé : fibrosarcome différencié II.

CAS N° 38 . AUB ... (120 - 62.6584) - Fig. 32 -33 -34 -

Clinique

Petite fille présentant dès la naissance une tumeur de la fesse gauche. Biopsie à l'âge de 25 jours, puis radiothérapie (2250 rads/tumeur en 21 jours). Régression nette, mais à 16 mois, réapparition d'une tuméfaction locale traitée par exérèse large. A 19 mois, métastases pulmonaires et ganglionnaires pré et latéro-aortiques.
Décès à 2 ans.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur d'une dureté ligneuse, bosselée, hémorragique à la coupe, mesurant 9 cm x 8 cm x 8 cm, développée dans la masse musculaire des fessiers, elle semble encapsulée.

Histologie

CR. 1418 . biopsie - avant radiothérapie - lame communiquée - Prolifération plus cellulaire que fibreuse, mais très fasciculée. Les cellules sont allongées, fusiformes ; leur noyau est ovalaire ; il y a quelques mitoses (2 à 3/champ à l'objectif 40). Il y a également de rares anomalies nucléaires. Les cellules sont séparées par des fibres de collagène qui leur sont parallèles et qui forment des faisceaux longs et entrecroisés.
Les vaisseaux ont une paroi fine ou sont réduits à des fentes.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies.
En périphérie de la tumeur, la démarcation est assez franche entre la zone tumorale et le tissu aponévrotique encore respecté. On trouve en bordure quelques infiltrats inflammatoires, lymphocytaires.

13143 . exérèse (récidive après radiothérapie) - I. G. R.
Sclérose importante dans laquelle se trouvent des foyers tumoraux ayant le même aspect histologique que ceux de la 1ère biopsie.

13592 . 2è récidive (terminale) - biopsie (I. G. R.)
L'aspect s'est modifié, par rapport aux deux premiers examens. En effet, la prolifération est beaucoup plus cellulaire ; elle est un peu moins régulièrement fasciculée ; surtout, elle est très

riche en mitoses (6 à 7/champ 40) et en monstruosités nucléaires. Le collagène est moins abondant au niveau des foyers tumoraux. Il y a quelques foyers de nécrose et quelques suffusions hémorragiques. On trouve des vaisseaux à paroi épaisse, mais uniquement dans les travées scléreuses qui lobulent la tumeur ; seules des fentes vasculaires s'observent au sein des foyers tumoraux eux-mêmes.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 39 . RAY ... (120 - 64.6461) -Fig. 42 -

Clinique

Petite fille présentant dès la naissance un petit "angiome" de la main gauche à croissance très rapide en 15 jours : envahissement de la presque totalité de la main ; nécessité d'une amputation.
A l'âge de 1 mois 1/2 (28.9.64) : amputation.
Huit ans de recul sans récidive.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Tumeur bien limitée, située entre les tendons des fléchisseurs des doigts, polylobée, d'aspect botrioïde, distincte des gaines synoviales ; elle s'insère en profondeur sur le plan des muscles inter-osseux.

Histologie

13981 . biopsie - I. G. R -
Prolifération fibroblastique de densité cellulaire très élevée. Les cellules sont fusiformes, de taille variable ; leur noyau est arrondi ou ovalaire, volumineux, vésiculeux ; les monstruosités et les mitoses sont fréquentes. Entre les cellules, la trame réticulinique est grêle et de disposition variable : en certains points, les fibres sont fasciculées, parallèles aux cellules, ailleurs elles se distribuent sans ordre donnant à la tumeur un aspect indifférencié.
Les vaisseaux sont réduits à des fentes. La tendance nécrotique est marquée ; quelques suffusions hémorragiques éparses sont visibles. Il n'y a pas d'infiltrats inflammatoires. La tumeur détruit le muscle.
Mais dans l'ensemble, les régions fasciculées, donc bien différenciées, sont les plus nombreuses.

Diagnostic

Initial : sarcome conjonctif de nature indéterminée.

Révisé : fibrosarcome mal différencié de degré III.

CAS N° 40 . DEJ ... (120 - 61.1037)

Clinique

Petit garçon de 21 mois. Tumeur de la cuisse droite biopsiée à 2 ans. Extension loco-régionale très rapide. Refus de traitement de la part des parents. Métastases pulmonaires apparues 3 mois après la biopsie. Décès 11 mois après le début.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1 ère exérèse : tumeur dure mesurant 12 cm x 8 cm x 7 cm (3 mois après sa découverte).

Histologie

CR.809 . biopsie - lame communiquée -
Très petit fragment au niveau duquel on peut voir cependant une prolifération richement cellulaire, fasciculée. Les mitoses et les monstruosités ne paraissent pas abondantes. Il est toutefois difficile de faire une étude détaillée de la morphologie cellulaire à cause d'un défaut de fixation du prélèvement.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome de degré II.

CAS N° 41 . FRO ... (120 - 67.0692) - Fig. 52 -

Clinique

Petit garçon de 21 mois. Tumeur sous-cutanée du dos, indolore, apparue spontanément.
Plusieurs récidives après l'exérèse initiale. Seconde récidive traitée à l'I. G. R. par radiothérapie (3400 rads/tumeur en 17 jours par électrons 21 Mev.), suivie d'exérèse en février 1967.
Récidive sur cicatrice : curetage et greffe le 15. 5. 67.
Bien portant en février 1972.

Anatomie Pathologique

macroscopie

1ère exérèse : tumeur bosselée paraissant bien limitée et même encapsulée lors de l'exérèse.

Récidive : la seconde récidive mesurait : 13 cm x 10 cm x 5 cm 1/2.

Histologie

La prolifération a une structure polymorphe : tantôt riche en cellules qui ont l'aspect de fibroblastes allongés ayant tendance à se fasciculer, tantôt lâche, dissociée par une substance fondamentale, colorée par le bleu alcian, où baignent des cellules étoilées, à cytoplasme rameux. Les mitoses sont en nombre modéré (1 à 2 /champ à l'objectif 40) ; les anomalies nucléaires sont fréquentes, mais doivent être interprétées en tenant compte de l'importance de la nécrose dûe à la radiothérapie ; l'oedème, les infiltrats inflammatoires, les hémorragies sont également contingents.
La tumeur est située dans un tissu musculo-aponévrotique qui est totalement détruit à l'emplacement de la prolifération, mais il se forme au contact de cette dernière une sorte d'épaississementcollagène dense donnant l'illusion d'une capsule.

Diagnostic

Initial : mésenchymome malin.

Révisé : fibromyxosarcome de degré II.

CAS N° 42 . ARA ... (120 - 70.7447)

Clinique

Petit garçon de 2 ans. Tumeur de la plante du pied gauche. Exérèse immédiate le 10 octobre 1963, suivie de radiothérapie (5000 rads/tumeur).
Récidive locale en mai 71, exérèse incomplète suivie d'une amputation par désarticulation de la tibio-tarsienne (13. 5. 71).
Bien portant en février 72.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure et infiltrante impossible à cliver.

Histologie

CR. 8615 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération très cellulaire de structure régulièrement fasciculée ; les cellules sont effilées ; leur noyau est également très allongé, régulier ; on ne voit pas de monstruosité ; les mitoses sont rares. Les fibres collagènes sont fasciculées, parallèles aux cellules.
Les vaisseaux sont peu nombreux et réduits à des fentes. Il n'y a ni nécrose ni hémorragies. On ne voit pas non plus d'infiltrats inflammatoires.
On ne peut préciser sur la coupe communiquée les limites de la tumeur ; par contre, on constate au niveau de ce prélèvement un monomorphisme tumoral ; une absence d'intrication "tissu-sain - tumeur".

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 43 . MER ... (120 - 68.2794)

Clinique

Fillette de 3 ans 1/2. Apparition d'une masse latéro-cervicale droite à la suite d'un traumatisme local survenu quelques jours auparavant. Biopsie-exérèse immédiate, sans traitement complémentaire.
Va bien. 3 ans de recul (Avril 71).

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Non précisée.

Histologie

CR. 5623 . biopsie-exérèse.
Prolifération très fasciculée, riche en eellules. Celles-ci sont allongées, fusiformes, régulières. Leur noyau est ovalaire assez volumineux ; il n'y a pas de monstruosité ni d'activité mitotique évidentes. Les vaisseaux sont rares, réduits à des fentes. Des travées plus fibreuses et moins cellulaires traversent et paraissent lobuler la tumeur.
En périphérie, on assiste à un passage sans transition avec le tissu sain. La tumeur a un aspect général massif, monomorphe.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 44 . LAM ... (120 - 58.2373) - Fig. 37 -

Clinique

Garçon de 3 ans 1/2. Tumeur du testicule droit apparue "du jour au lendemain", traitée comme une orchite pendant 10 jours par les antibiotiques. Devant la persistance de la tumeur : castration droitele 29.4.58, radiothérapie pré et post-opératoire (sous 220 KV - 3850 r. à la peau en 41 jours).
Va bien en octobre 69 (soit 11 ans après l'intervention).
Puberté normale.

Anatomie Pathologique

1ère exérèse : tumeur hypervascularisée intra-scrotale, infiltrant le cordon.

Histologie

C.2154 . castration - lame communiquée -
Prolifération fibreuse et cellulaire riche en fibroblastes allongés, plus ou moins fasciculés suivant le champ d'observation ; leur noyau est assez volumineux, ovalaire, clair, souvent monstrueux. Les mitoses sont atypiques et fréquentes (4 à 5/champ à l'objectif 40).
Un oedème important dissocie les éléments cellulaires et les fibres qui constituent la prolifération ; il s'associe à de nombreux éléments inflammatoires (essentiellement mononucléés : lymphocytes, plasmocytes ...) disséminés dans la prolifération. Ces signes sont en rapport avec la radiothérapie pré-opératoire. Il n'y a ni nécrose ni suffusions hémorragiques.
Les vaisseaux ont une paroi propre.

Diagnostic

Initial : tumeur fibreuse du testicule. Malignité ?

Révisé : fibrosarcome de degré II (la tumeur parait moins fasciculée qu'elle n'est réellement, à cause de l'oedème).

CAS N° 45 . DEP ... (120 - 63.5491) - Fig. 36 -

Clinique

Fillette de 7 ans. Tumeur indolore de l'épaule droite découverte lors de la toilette. Enucléationsimple (8.10.63), 1 mois plus tard (novembre 63).
5 ans de recul sans récidive.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Non précisée.

Histologie

CR.1800 . biopsie - lame communiquée -
Prolifération fasciculée, plus riche en cellules qu'en fibres. Les cellules sont allongées, fusiformes ; leur noyau est ovalaire, à chromatine grossière, plurinucléolé ; les mitoses sont fréquentes (2 à 3/champ à l'objectif 40). Les anomalies et les irrégularités nucléaires ne sont pas rares. La tumeur a un aspect monomorphe, massif ; seules les fines travées qui la lobulent sont plus fibreuses que le reste de la tumeur. Les vaisseaux sont réduits à des fentes.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies.

62.991 . exérèse - I.G.R -
L'aspect général est identique. La tumeur envahit le muscle dont les fibres disparaissent presque totalement là où se trouve la prolifération ; la limite entre les territoires envahis et la tumeur est ainsi nettement tranchée, donnant une fausse impression de bonne limitation. Il n'y a pas de capsule.
A la périphérie du nodule, se trouvent des infiltrats inflammatoires lymphocytaires.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 46 . IMA ... (120 - 54.4941) - Fig. 38 -

Garçon de 7 ans. Tuméfaction de l'avant-bras, quelques jours après une chute sur ce dernier. Biopsie-exérèse suivie de radiothérapie (5800 r./peau en 33 jours sous 220 KV), puis amputation 1/3 supérieur - 1/3 moyen de l'avant-bras (2.7.55) pour récidive locale.
Recul de 15 ans.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure, mal limitée.

Histologie

C.1021 . biopsie-exérèse.
Prolifération très cellulaire, fasciculée. Les cellules sont allongées, fusiformes ; leur noyau est volumineux, ovalaire, de taille variable ; les mitoses sont fréquentes. Il n'y a pas d'anomalies nucléaires ; les fibres collagènes sont fasciculées, parallèles aux cellules. Les vaisseaux sont réduits à des fentes ; il y a quelques hémorragies et quelques foyers de nécrose. Ce sont les seuls où se trouvent des éléments inflammatoires. La tumeur a un aspect général monomorphe, massif. Elle ne laisse subsister aucune enclave de tissu sain.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 47 . DUR ... (120 - 60.0908) - Fig. 39 - 40 - 41 -

Clinique

Fillette de 9 ans. Troubles de la marche provoqués par une tuméfaction douloureuse de la plante du pied gauche. Exérèse 6 mois plus tard, suivie de radiothérapie (4000 rads/tumeur en février 60).
A 12 1/2, apparition d'une tumeur de la grosseur d'une prune au niveau de la cicatrice. 2è exérèse (20.1.64).
A 14 ans 1/2, 2è récidive in situ : curetage puis amputation sous le genou (22.4.65).
Perdue de vue pendant 1 an. Décès signalé par l'INSEE en octobre 66, à l'âge de 16 ans dans des circonstances non déterminées (par métastases pulmonaires probables).

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Tumeur dure de la taille d'une cerise lors de la première exérèse.

Histologie

C.2364 . 1è exérèse - lame communiquée -
Prolifération fasciculée, très riche en cellules, celles-ci sont allongées, fusiformes, groupées en longs faisceaux qui s'entrecroisent ; leur noyau est ovalaire, non monstrueux. Les mitoses sont en nombre modéré (1/champ 40).
Les fibres collagènes sont peu abondantes, mais fasciculées comme les cellules. Il y a des suffusions hémorragiques et des foyers de nécrose. Les vaisseaux sont représentés par des fentes. La tumeur a un aspect général dense, massif, monomorphe.

14.192. 1è récidive (après radiothérapie et exérèse).
Des foyers tumoraux identiques à ceux décrits plus haut persistent dans un tissu scléreux de type cicatriciel.

66.643 . 2è récidive.
La prolifération est plus cellulaire qu'au début ; le collagène est moins abondant ; la structure est moins fasciculée (cependant il faut tenir compte d'un certain degré d'oedème qui tend à

écarter les cellules et à les dissocier, effaçant ainsi la fasciculation. Les mitoses et les monstruosités ne sont pas évidentes. Les vaisseaux sont des fentes ; les foyers de nécrose et d'hémorragies sont nombreux.
Une embolie néoplasique intra-artérielle est notée sur l'un des prélèvements.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome différencié de degré I.

CAS N° 48 . VAN ... (120 - 71.6973)

Clinique

Garçon de 9 ans. Apparition d'une tumeur de la fesse gauche le lendemain d'une chute en piscine. Devant l'augmentation rapide de volume, exérèse large, 2 semaines plus tard, le 21.08.70. Le 15.08.71, réapparition subite d'une tuméfaction de la fesse gauche. Nouvelle exérèse.
Recul de 6 mois.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur de la grosseur d'une orange développée dans l'épaisseur du grand fessier.

Histologie

CR.9772 . 1è éxérèse - lame communiquée -
Prolifération très cellulaire, de structure fasciculée ; les cellules sont allongées, fusiformes ; leur noyau est ovoïde, de taille variable mais sans monstruosités notable ; les mitoses sont en nombre modéré (2/champ 40). Les fibres de collagène sont parallèles aux cellules et groupées en longs faisceaux qui s'entrecroisent. Les vaisseaux sont rares ; ce sont le plus souvent des fentes ; des infiltrats inflammatoires lymphocytaires se trouvent à la périphérie de la tumeur. Quelques éléments sont également dispersés à travers la prolifération, ce sont des mastocytes.
Il n'y a ni nécrose ni suffusions hémorragiques.
Enfin, il faut noter, en quelques points de la tumeur, une disposition palissadique, "schwannienne" des noyaux que l'on ne s'explique pas dans cette tumeur qui n'a par ailleurs rien de neuroïde.
Les limites sont assez nettement tranchées entre le tissu tumoral et le tissu sain ; la tumeur a un aspect monomorphe massif : elle ne contient aucune "enclave" de tissu sain.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 49 . BOY ... (120 - 68.0100) - Fig. 43 -

Clinique

Dès la naissance, tuméfaction de la cuisse gauche qui reste stationnaire pendant 10 ans.
A l'âge de 10 ans, devant l'augmentation brutale de volume : exérèse (12.01.68).
L'année suivante, récidive locale traitée par exérèse large (mai 69), et télécobaltothérapie (2950 rads en 16 jours). Ce traitement est interrompu par la découverte de métastases pulmonaires.
Décès le 15.04.70.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur mesurant 8 cm x 7 cm x 7 cm, adhérant au couturier et au fascia lata, lobulée à la coupe, blanchâtre avec zones hémorragiques.

Histologie

75.469 . 1ère exérèse - I.G.R -
Prolifération de densité cellulaire élevée. La structure est fasciculée ou non suivant le champ d'observation. Les cellules sont ovalaires ou fusiformes ; leur noyau est ovoïde, à chromatine grossière, de taille variable. Les mitoses sont fréquentes, quelques monstruosités sont visibles. Celles-ci sont surtout importantes au niveau d'un foyer tumoral particulier où les cellules tumorales se distinguent par une propriété macrophagique donc histiocytaire marquée.
Les fibres collagènes s'intercalent entre les cellules, elles sont fines, peu abondantes, mais elles sont souvent fasciculées parallèles aux cellules.
Les vaisseaux n'ont pas de paroi propre, le plus souvent. Foyers de nécrose et suffusions hémorragiques sont fréquents.
La tumeur envahit l'aponévrose et le muscle massivement, sans laisser persister le tissu sain là où elle se trouve.

76.817 . seconde exérèse - I.G.R -
Même aspect histologique.

Diagnostic

Initial : schwannome malin ?

Révisé : fibrosarcome différentié de degré III avec différenciation histiocytaire partielle.

CAS N°50 . DES ... (120 - 59.4922) -Fig. 44 -

Clinique

Fillette de 12 ans. Tumeur lombaire, indolore, de croissance lente. Biopsie-exérèse 4 mois après le début (septembre 1969). Puis radiothérapie (4000 rads en 34 jours sous 180 KV).
En janvier 71, à l'âge de 24 ans, ablation d'un lipome lombaire
Absence de récidive de la première tumeur.

Anatomie Pathologique

macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure, polylobée, de 3 cm x 4 cm.

Histologie

C.2316 . biopsie-exérèse - lame communiquée -
Prolifération riche en cellules ; de structure fasciculée ; cellules fusiformes à noyau ovoïde, non monstrueux ; mitoses rares.
Fibres également fasciculées.
Les vaisseaux sont réduits à des fentes ; pas de nécrose mais présence de suffusions hémorragiques. Absence d'infiltrats inflammatoires.
L'aspect général de cette tumeur est monomorphe.

Diagnostic

Initial : histiocytosarcome ou fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N°51 . BAS ... (120 - 65.7514) -Fig. 45 -

Clinique

Fillette de 12 ans. Tumeur douloureuse de la face externe de la jambe. Exérèse immédiate (12.9.65). 3 mois plus tard, petite récidive sur cicatrice imposant une exérèse plus large passant en zone saine (décembre 65).
Va bien en janvier 72 (7 ans de recul).

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Non précisée.

Histologie

CR. 3273 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération très cellulaire de structure fasciculée. Les cellules sont fusiformes, effilées, de taille moyenne ; leur noyau est ovalaire, assez régulier ; les mitoses sont rares. Il n'y a pas d'anomalies. Les fibres collagènes sont fasciculées, parallèles aux cellules.
Les vaisseaux sont des fentes. On observe quelques suffusions hémorragiques, sans nécrose. Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire.
La tumeur a un aspect général monomorphe, massif. Elle est aussi dense en périphérie que dans le centre.

Diagnostic :

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I.

CAS N° 52 . CAT ... (120 - 54.4360) -Fig. 46 -

Clinique

Antécédents familiaux : grand-père paternel décédé d'un cancer intestinal.
Antécédent personnel de R.A.A depuis l'âge de 11 ans.
A 12 ans, découverte fortuite d'une tumeur non douloureuse du coude droit. Biopsie-exérèse (23.10.53).
3 mois plus tard, récidive loco-régionale : radiothérapie (2400 rads/creux sus-claviculaire, 8150 r./peau du coude, 2000 rads /creux axillaire en 68 jours).
Décès en mars 55 (soit 1 an 1/2 après le début) par métastases pulmonaires.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur de la taille d'un oeuf.

Histologie

C.992 . Biopsie-exérèse - lame communiquée -
Prolifération de densité cellulaire élevée, fasciculée. Les cellules sont fusiformes, allongées ; leur noyau est volumineux, souvent plurinocléolé, de taille variable. Les mitoses sont fréquentes (4/champ 40). Il y a des monstruosités nucléaires. Les fibres collagènes sont fasciculées parallèles aux cellules. Les vaisseaux sont réduits à des fentes. Il n'y a ni nécrose ni hémorragies. On ne voit pas d'infiltrats inflammatoires.
La tumeur a un aspect monomorphe, massif ; aucune zone de tissu sain ne persiste là où elle se trouve.

C.1002 . récidive - lame communiquée -
Même aspect général.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome différencié de degré II

CAS N° 53 . BES ... (120 - 53.3598) - Fig. 47 -

Clinique

Antécédents familiaux : naevi pigmentaires et lipomes chez la mère, les grands parents maternels et la tante maternelle.
Chez le malade, apparition d'une masse indolore sous-mammaire droite à 12 ans. Exérèse. Récidive locale 3 semaines plus tard sous la forme d'un nodule situé à côté de la cicatrice opératoire. Nouvelle exérèse suivie de radiothérapie (3800 r/peau en 21 jours sous 220 KV).
En décembre 1963, excision d'une radiodermite du thorax. Bien portant en décembre 1968. Recul de 15 ans sans nouvelle récidive;

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur dure, mal limitée.

Histologie

C.612 . exérèse primitive - lame communiquée -
Prolifération richement cellulaire et peu fibreuse. Cependant sa structure générale est fasciculée. Les cellules sont allongées, fusiformes ; leur noyau est ovoïde : on voit des mitoses (4 à 5/ champ 40), des irrégularités et même quelques monstruosités nucléaires. Entre les cellules, les fibres collagènes sont fines, plus ou moins abondantes suivant le champ d'observation mais jamais très denses.
L'aspect général de la tumeur est assez monomorphe. Les vaisseaux ont une paroi fine ou sont réduits à des fentes. Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire, ni nécrose, ni hémorragies au sein de la tumeur.
Les limites de la tumeur ne sont pas nettes. Elle infiltre le muscle voisin. A ce niveau, se trouvent des infiltrats lymphocytaires.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I

CAS N° 54 SEQ... (12O - 71.4491)

Clinique

Garçon de 13 ans. Tumeur indolore de la cuisse découverte fortuitement en juin 1971.
Exérèse le 16.4.71 suivie d'une cure de méthotrexate, de cobaltothérapie et de curiethérapie.
Pas de recul.

Anatomie pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur blanchâtre, homogène, infiltrant les plans aponévrotiques et musculaires, mal limitée.

Histologie

CR. 941O. exérèse.
Prolifération très dense en cellules ; celles-ci sont longues, effilées ; leur noyau est ovalaire à chromatine grossière ; les mitoses sont rares (1/champ à l'objectif 4O). Il n'y a pas d'anomalies nucléaires évidentes (malheureusement la pièce est mal conservée).
Les fibres collagènes sont pauvres au niveau des massifs tumoraux mais ceux-ci sont séparés par des travées fibreuses plus épaisses qui appartiennent, sans doute, non pas à la tumeur mais au tissu aponévrotique envahi.
Les vaisseaux sont réduits à des fentes. Il y a des suffusions hémorragiques mais pas de foyers nécrotiques. De nombreux lymphocytes sont disséminés dans la tumeur, on ne voit pas de mastocytes.
En périphérie, la tumeur infiltre le muscle et l'aponévrose. Au niveau des massifs, tout tissu sain est détruit, ce qui donne ici un aspect monomorphe, massif à la tumeur.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome bien différencié de degré I

CAS N° 55 . DEM ... (120 - 68.3359) - Figure 5O -

Clinique

Antécédent familial : mère décédée d'une tumeur cérébrale de nature non connue.
La fillette présente des taches café au lait sur le corps, un hémolymphangiome conjonctival, une ectopie pupillaire droite, une anomalie de l'iris.
A l'âge de 13 ans 1/2, elle se plaint de picottements du bras droit puis apparait une tuméfaction axillaire associée à une paralysie du membre supérieur droit de type périphérique.
1 mois après le début des troubles, biopsie suivie de radiothérapie (4000 rads/creux axillaire en 25 jours et 16 séances).
Désarticulation le 12.07.68.
Radiographie pulmonaire et tomographies normales le 21.1.72.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur cérébroïde de la taille d'un pamplemousse, située en arrière des pectoraux.

Histologie

CR.6O10 . désarticulation (après radiothérapie) - lame communiquée -
Prolifération très cellulaire et fasciculée. Les cellules sont volumineuses et de taille irrégulière ; leur noyau est ovoïde et grossier ; les mitoses sont fréquentes (4/champ à l'objectif 40), il y a beaucoup d'inégalités nucléaires mais peu de monstruosités. Les vaisseaux sont réduits à des fentes. A leur périphérie se trouvent des suffusions hémorragiques, quelques foyers de nécrose sont visibles. A leur contact s'observent des infiltrats inflammatoires polymorphes.
La tumeur est dans l'ensemble dense, massive, monomorphe.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome différencié de degré II

CAS N° 56 . DAV ... (120 - 67.3905) - Fig. 8 -

Clinique

Garçon de 13 ans 1/2. Apparition d'une tuméfaction de la base du 2è orteil gauche, quelques jours après un traumatisme du pied.
Exérèse sub-totale 3 mois après le début.
Récidive immédiate sur cicatrice : exérèse totale et désarticulation des 2è et 3è métatarsiens.
2 ans de recul sans récidive.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : masse tumorale peu homogène, friable, bien limitée en surface mais envahissant en profondeur les muscles intermétatarsiens.

Histologie

71.438 . 1ère exérèse -
Prolifération peu fasciculée, de densité cellulaire modérée. Les fibroblastes qui la composent sont fusiformes, de taille régulière. Leur noyau n'est pas monstrueux ; les mitoses sont rares. Les fibres collagènes situées entre les cellules sont grêles et dissociées par une substance fondamentale assez abondante, non colorée par le bleu alcian.
Les vaisseaux ont une paroi propre. Il n'y a ni nécrose ni hémorragies ni infiltrats inflammatoires.
La prolifération est mal limitée, elle infiltre les plans aponévrotiques et musculaires.

CR.4666./ 2è exérèse - lame communiquée -
L'aspect est ici très différent. La prolifération parait plus fasciculée et surtout plus dense en cellules. Ce changement d'aspect est en partie expliqué par une raréfaction de l'oedème qui dissociait les constituants de la tumeur lors de la première exérèse. Les mitoses sont plus fréquentes (1 à 2/champ à l'objectif 40). On note aussi quelques inégalités cellulaires. Les plages d'oedème et d'hémorragies sont localisées et en rapport avec le traumatisme chirurgical antérieur.

Diagnostic

Initial : synovialosarcome.

Révisé : fibrosarcome différencié de degré II
L'oedème apparait donc comme une cause d'erreur possible dans l'évaluation de la densité cellulaire et le degré de fasciculation.

CAS N° 57 . GRA ... (120 - 65.3810) -Fig. 51 -

Clinique

Fillette de 14 ans 1/2. Douleur thoracique pariétale précédant de quelques jours l'apparition d'une tumeur mammaire externe Biopsie immédiate suivie d'une exèrese large.
A 16 ans, récidive loco-régionale entrainant une compression de la trachée et de l'hémi-thorax.
Décès au bout d'un mois.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : volumineuse tumeur dure infiltrante, envahissant le quadrant mammaire supéro-externe, le muscle et partiellement la glande. Elle entraine une rétraction du mammelon mais n'ulcère pas la peau qui est rouge, tendue, lisse. A la coupe, la tumeur présente des foyers nécrotiques et hémorragiques.

Histologie

CR. 3054 . exérèse initiale - lame communiquée -
Prolifération de densité cellulaire très élevée, plus ou moins bien fasciculée suivant les points d'observation ; les cellules sont fusiformes, mais de taille très variable. Leur noyau est ovoïde, mais les variations sont grandes d'une cellule à l'autre. Les mitoses sont fréquentes (4/champ à l'objectif 40). Les monstruosités sont très nombreuses.
Les vaisseaux n'ont pas de paroi propre, le plus souvent.
Les hémorragies et les foyers de nécrose sont nombreux.
La tumeur est massive, destructrice.

Diagnostic

Initial : fibrosarcome.

Révisé : fibrosarcome différencié de degré III

CAS N° 59 . GEN ... (120 - 58.2340) - Fig. 53 - 54 -

Clinique

Petite fille de 2 ans. Tumeur du dos du pied opérée en 1949, peu après son apparition : exérèse limitée.
En 1950, récidive sous la forme d'une tumeur bilobée, de plus en plus saillante, puis ulcérée. Une hémorragie provoquée par un traumatisme local fait intervenir une exérèse complète de la récidive, suivie d'une radiothérapie en 32 séances à doses non connues.
En mai 58, 2è récidive sur cicatrice : exérèse le 16.05.58 d'une tumeur de 3 cm x 2 cm, mobile sur les plans profonds.
3è récidive apparue en 63 : exérèse en avril 64.
Va bien en novembre 66.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur polylobée occupant les plans cutané et sous-cutané, dure, mal limitée. Ulcération de la peau lors de la première récidive.

Histologie

C.2155 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Prolifération intra-dermique séparée de l'épiderme par un mince liseré de derme sain.
Les fibres de collagène et les cellules sont groupées en faisceaux entrecroisés qui sont tantôt très longs, tantôt au contraire courts et tourbillonnants, séparés par de nombreuses lumières vasculaires. Les cellules sont en nombre modéré, régulières. Les mitoses sont rares. Il n'y a pas de monstruosité. On ne voit pas de nécrose ni de suffusions hémorragiques. Les vaisseaux ont une paroi épaisse.
La tumeur est mal limitée, envahit l'hypoderme et le tissu sous-cutané ; mais elle "étouffe" les structures plus qu'elle ne les détruit ; des annexes, des vaisseaux sont respectés en pleine tumeur.

Récidives : même aspect histologique.

Diagnostic

Initial : dermato-fibrome récidivant de Darier et Ferrand.

Révisé : idem.

IV - HISTIOCYTOFIBROME CUTANE : 1 observation

CAS N° 60. RIM... (120 - 67.0309)

Clinique

Fillette de 11 ans. Nodule cutané de siège sus-claviculaire droit.
1ère exérèse immédiate, assez limitée, mais élargie par système 10 mois plus tard.
Bien portante en 1972. 15 ans de recul.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : nodule cutané dur de 2 cm x 1 cm.

Histologie

19029. exérèse élargie - I.G.R. -
Nodule tumoral bien limité, mais non encapsulé, de siège intra-dermique. Il est formé par une prolifération fibro-histiocytaire tourbillonnante à faisceaux courts, riche en lumières vasculaires.
Les cellules se composent de fibroblastes et d'histiocytes dont certains sont multinucléés.
Il n'y a ni mitose évidente, ni monstruosité. Absence de suffusions hémorragiques et de nécrose. Absence d'infiltrats.
La lésion s'étend dans le derme moyen et profond en respectant le derme superficiel. L'épiderme sus-jacent n'est pas hyperplasique.

C.R. 4351. biopsie initiale -
Même aspect histologique.

Diagnostic

Initial : histiocytofibrome bénin.

Révisé : identique

V - HAMARTOME FIBREUX DU NOURRISSON : 1 observation

Cas n° 61 . HUY ... (12O - 65.3O46) - Fig. 31 -

Clinique

Petit garçon porteur d'une malformation congénitale : plagiocéphalie.
A 8 mois, apparition spontanée d'une tumeur non douloureuse de l aisselle, de croissance lente mais progressive.
A l âge de 12 mois, exérèse totale de la tumeur.
Enfant non revu.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

Non précisée.

Histologie

CR. 2798. exérèse - lame communiquée -
La prolifération associe une partie fibreuse, prédominante, des îlots de tissu mésenchymateux et des foyers de tissu graisseux.
La composante fibreuse est la plus importante : c'est un tissu fibro-collagène dense, lobulé, peu cellulaire.
Au sein de cette composante fibreuse se trouvent des plages bien limitées de tissu plus lâche où les cellules ont une forme étoilée et où la substance fondamentale plus abondante, se colore par le b leu alcian ; il s'agit d'îlots de tissu mésenchymateux.
Enfin, on observe en outre des foyers arrondis , bien limités, de tissu graisseux adulte.
Les vaisseaux ont une paroi épaisse. Ils sont souvent isolés par un espace clair périphérique et accompagnés par des infiltrats lymphocytaires qui l'on trouve disséminés dans toute la tumeur.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies.
La tumeur est arrondie, assez bien limitée, non encapsulée.

Diagnostic

Initial : hamartome fibreux du nourrisson.

Révisé : identique.

VI - FASCIITES NODULAIRES : 4 observations

CAS N° 62. REN... (12O - 67.8816) - Fig. 57 -

Clinique

Garçon

15 mois. Tumeur inguinale droite de croissance rapide. Exérèse à 19 mois (19.12.67)

A 2 ans 1/2, récidive locale. Exérèse large (2O.11.68) enlevant la cicatrice ancienne et le nodule de récidive situé dans le 1/3 externe de l'aine droite.

Va bien en août 71.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tuméfaction molle, bleutée, mesurant 2 cm x 3 cm, allongée obliquement le long de l'arcade crurale.

La récidive a le même aspect.

Histologie

C.R. 5281. 1ère exérèse - Lame communiquée -

Tumeur sous-cutanée, mal limitée, émettant des expansions périphériques. Sa structure est variable : tantôt lâche, oedémateuse, tantôt fibreuse du fait d'une plus grande abondance de collagène. Les cellules sont soit étoilées, soit fusiformes, étirées. Elles ne sont pas fasciculées mais dispersées irrégulièrement dans la substance fondamentale. Celle-ci n'est pas colorée par le bleu alcian. Parmi ces cellules de nature fibroblastique ou histiocytaire, se trouvent de nombreux éléments cellulaires à noyau hyperchromatique bourgeonnant.

On note par ailleurs de nombreuses cellules inflammatoires polymorphes (lymphocytes, polynucléaires, plasmocytes, mastocytes) disséminées.

Les vaisseaux ont une paroi propre. Ils sont abondants en périphérie de la lésion.

Diagnostic

Initial : mésenchymome ou fasciite nodulaire ?

Révisé : fasciite nodulaire vraisemblable.

CAS N° 63 . CHE ... (120 - 66.8648) -Fig. 58 -

Clinique

Petit garçon opéré au 20è jour de la vie pour une sténose du pylore. Suites opératoires simples.
A 18 mois, apparition d'une tumeur sur la cicatrice. Exérèse immédiate.
Récidive à 4 ans sur la nouvelle cicatrice : exérèse (mars 67).
Bien portant en 1972.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur de 3 cm de diamètre, molle, bleutée.

Histologie

CR. 4301 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Nodule tumoral assez bien limité mais non encapsulé. La structure de la prolifération est lâche, oedémateuse, du fait d'une abondante substance fondamentale qui se colore faiblement par le bleu alcian.
La densité cellulaire est peu importante, mais variable d'une place à l'autre. Les cellules sont effilées, ressemblant à des "plumes d'oiseau", ou bien étoilées, dispersées au hasard dans la substance fondamentale. Parmi elles se trouvent des cellules à noyau bourgeonnant, hyperchromatique.
De nombreux éléments inflammatoires polymorphes sont disséminés.
Les vaisseaux ont une paroi propre et sont abondants. On ne voit aucune nécrose ni hémorragies.

Diagnostic

Initial : mésenchymome.

Révisé : fasciite nodulaire.

CAS N° 64 . GER ... (120 - 55.6224) - Fig. 57 -

Clinique

Garçon de 13 ans. Tumeur du creux poplité. Exérèse un mois plus tard (décembre 1955), puis radiothérapie (2000 r/peau).
Va bien en juillet 1962.
Recul de 7 ans.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur ronde, bien limitée de la taille d'une mandarine.

Histologie

C. 1532 . exérèse - lame communiquée -
Nodule tumoral bien limité, et même partiellement encapsulé par une condensation collagène périphérique.
La prolifération a une structure lâche, oedémateuse, dûe à l'abondance de la substance fondamentale. Celle-ci n'est pas colorable par le bleu alcian.
Dans cette substance fondamentale où baignent des cellules effilées ou étoilées, à noyau arrondi ou ovalaire, on trouve aussi quelques fibrilles collagènes éparses et surtout les éléments disséminés d'un granulome inflammatoire polymorphe (polynucléaires, lymphocytes, plasmocytes, mastocytes). Enfin des cellules à noyau volumineux, voire bourgeonnant, de nature probablement histiocytaire sont irrégulièrement dispersés dans la tumeur.
Les vaisseaux sont nombreux et possèdent une paroi propre.
Il n'y a ni nécrose ni hémorragies.

Diagnostic

Initial : tumeur fibreuse.

Révisé : fasciite nodulaire.

CAS N° 65 . CAH ... (120 - 65.6276)

Clinique

Fillette de 14 ans. Tumeur indolore de siège sus-scapulaire gauche. Exérèse 3 mois plus tard, suivie de radiothérapie (3300 rads/tumeur).
5 mois après ce traitement, récidive locale. Exérèse large le 4.11.65.
Bien portant en mars 69.

Anatomie Pathologique

Macroscopie

1ère exérèse : tumeur rénittente de 3 cm 1/2 de diamètre.

Récidive : même aspect;

Histologie

CR.3268 . 1ère exérèse - lame communiquée -
Tumeur arrondie, bien limitée, mais non encapsulée. Sa structure est lâche, oedémateuse. La substance fondamentale est faiblement colorée par le bleu alcian.
Dans ce milieu, se trouvent dispersées des cellules fibroblastiques. Leur concentration est variable d'un endroit à l'autre. Là où elles sont en plus grand nombre, elles sont longues, effilées. Ailleurs, elles ont une forme étoilée. Parmi elles, quelques unes ont un noyau volumineux, bourgeonnant.
Les vaisseaux ont une paroi fine. Ils sont nombreux. Des éléments inflammatoires sont dispersés.

Diagnostic

Initial : fibrome envahissant.

Révisé : fasciite nodulaire.

PLANCHE I - FIBROMATOSES

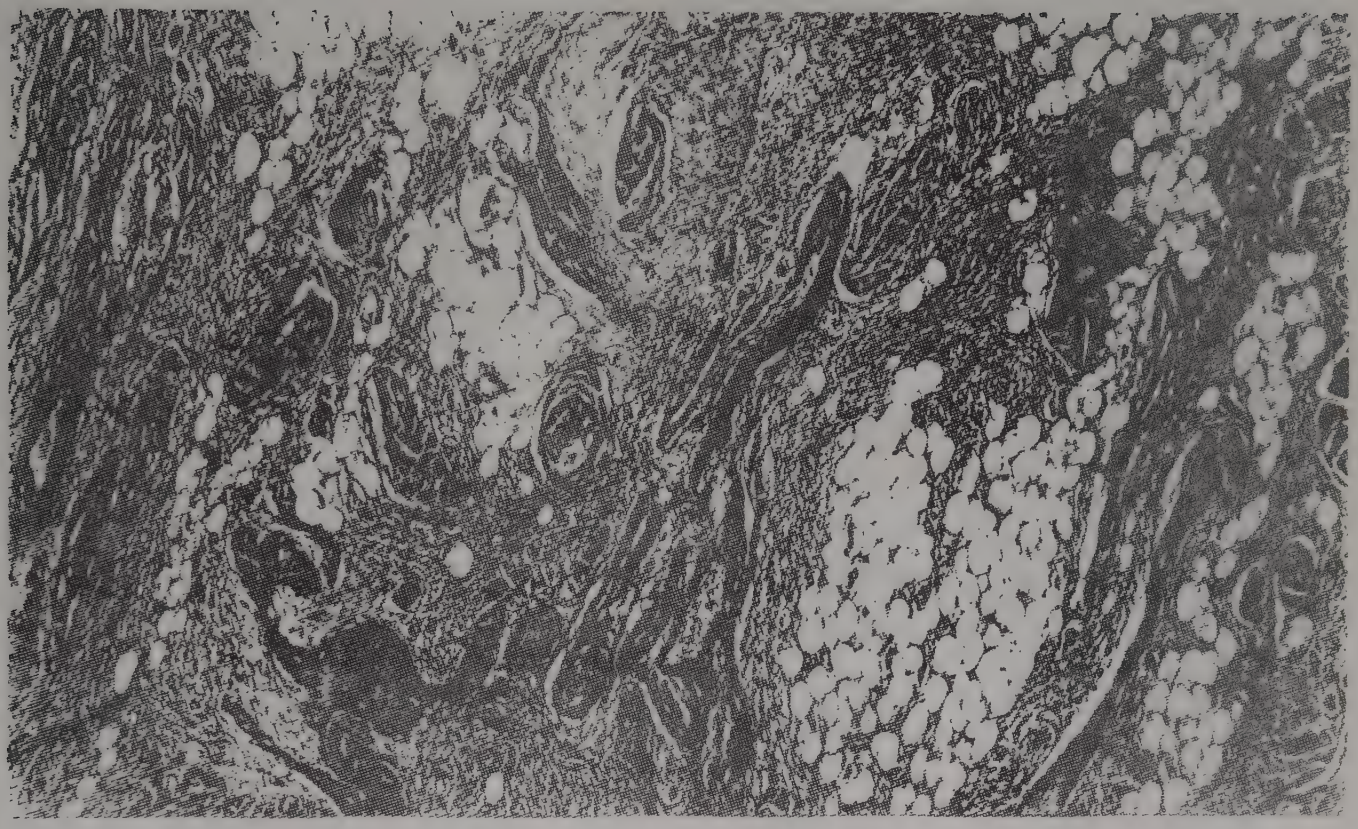
Fig. 1

Cas 3 - Coupe CR. 3799
Fibromatose desmoïde
Envahissement du tissu graisseux
par de larges bandes collagènes.
(x 62, 5)
Evolution : recul 11 ans.

Fig. 2

Cas 23 - Coupe 60675 - I. G. R.
Fibromatose desmoïde
Envahissement du muscle
(x 156, 25)
Evolution : une récidive locale - recul 5 ans.

PLANCHE I - FIBROMATOSES



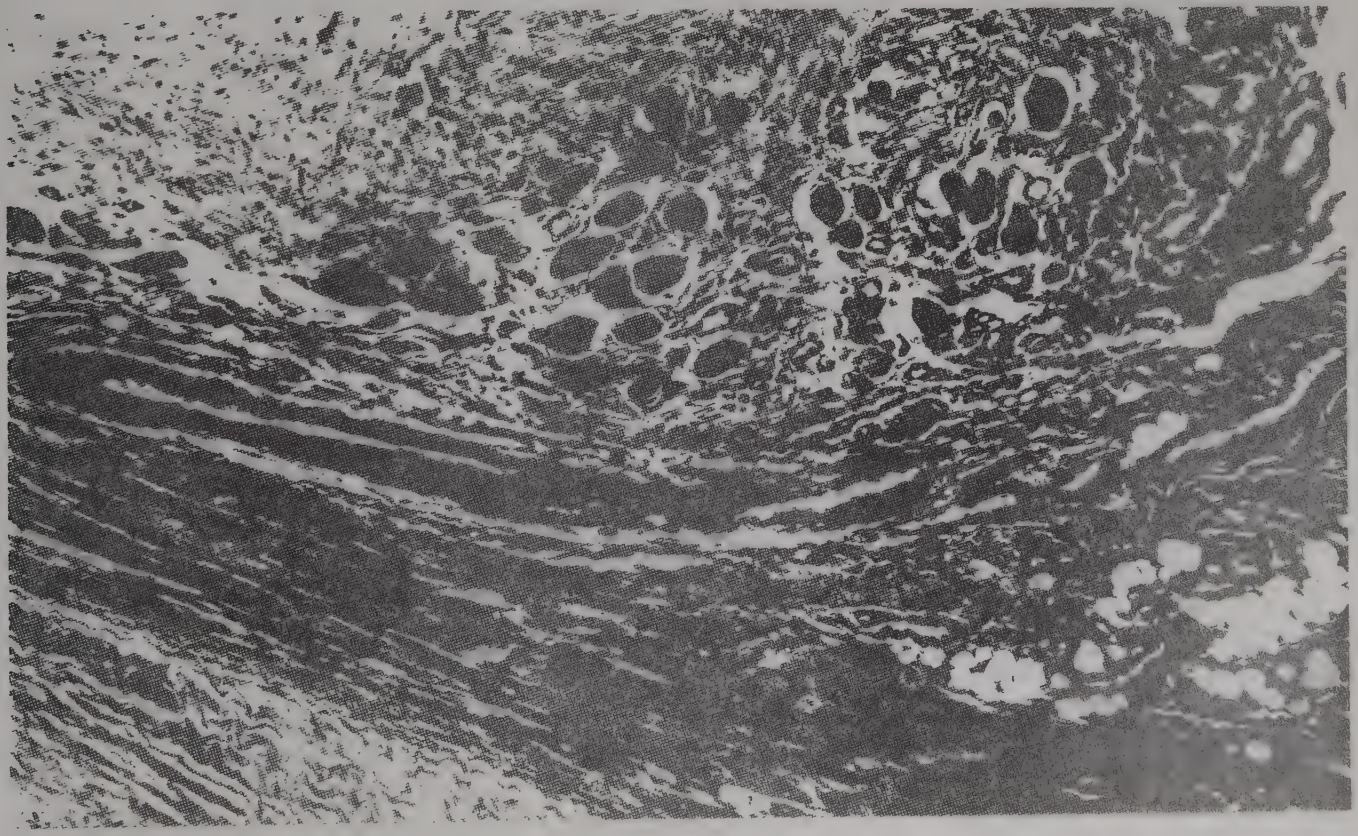


PLANCHE II - FIBROMATOSES

Fig. 3

Cas 23 - Coupe 60675 - I.G.R.
Fibromatose desmoïde.
Vaisseau à paroi épaisse vu en coloration standard (HES)
(x 156,25)

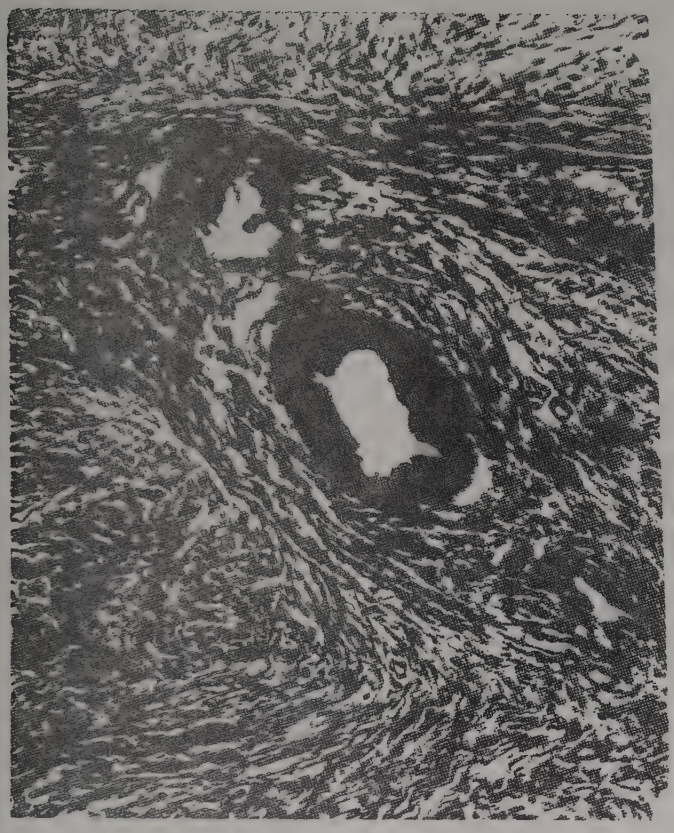
Fig. 4

Cas 23 - Coupe 60675 - I.G.R.
Fibromatose desmoïde.
Espace clair circonscrivant un vaisseau à paroi épaisse - mise en évidence par l'imprégnation argentique de la réticuline.
(x 156,25)

Fig. 5

Cas 23 - Coupe 60675 - I.G.R.
Fibromatose "cellulaire"
Orientation fasciculée des fibres de réticuline.
(x 156,25) Imprégnation argentique.

PLANCHE II - FIBROMATOSES



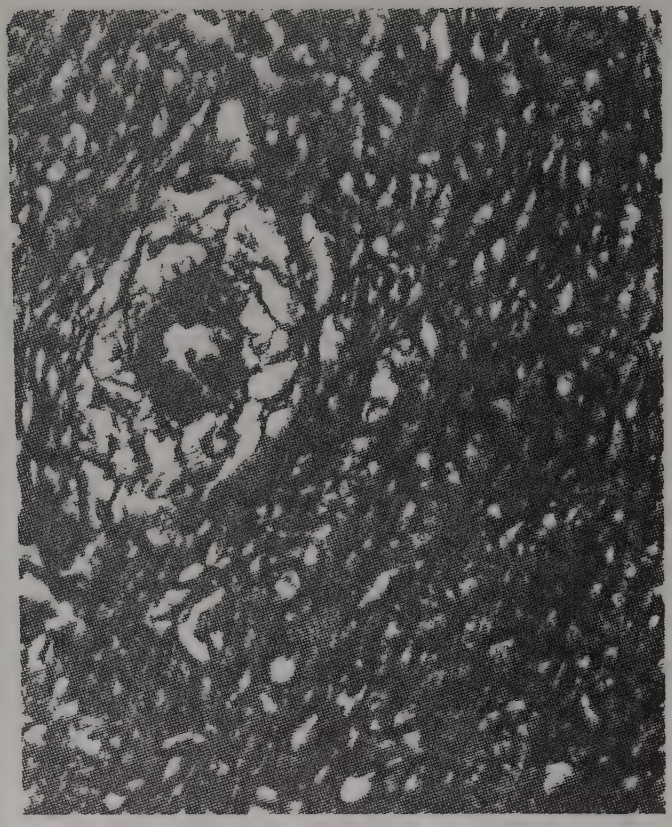


PLANCHE III - FIBROMATOSES

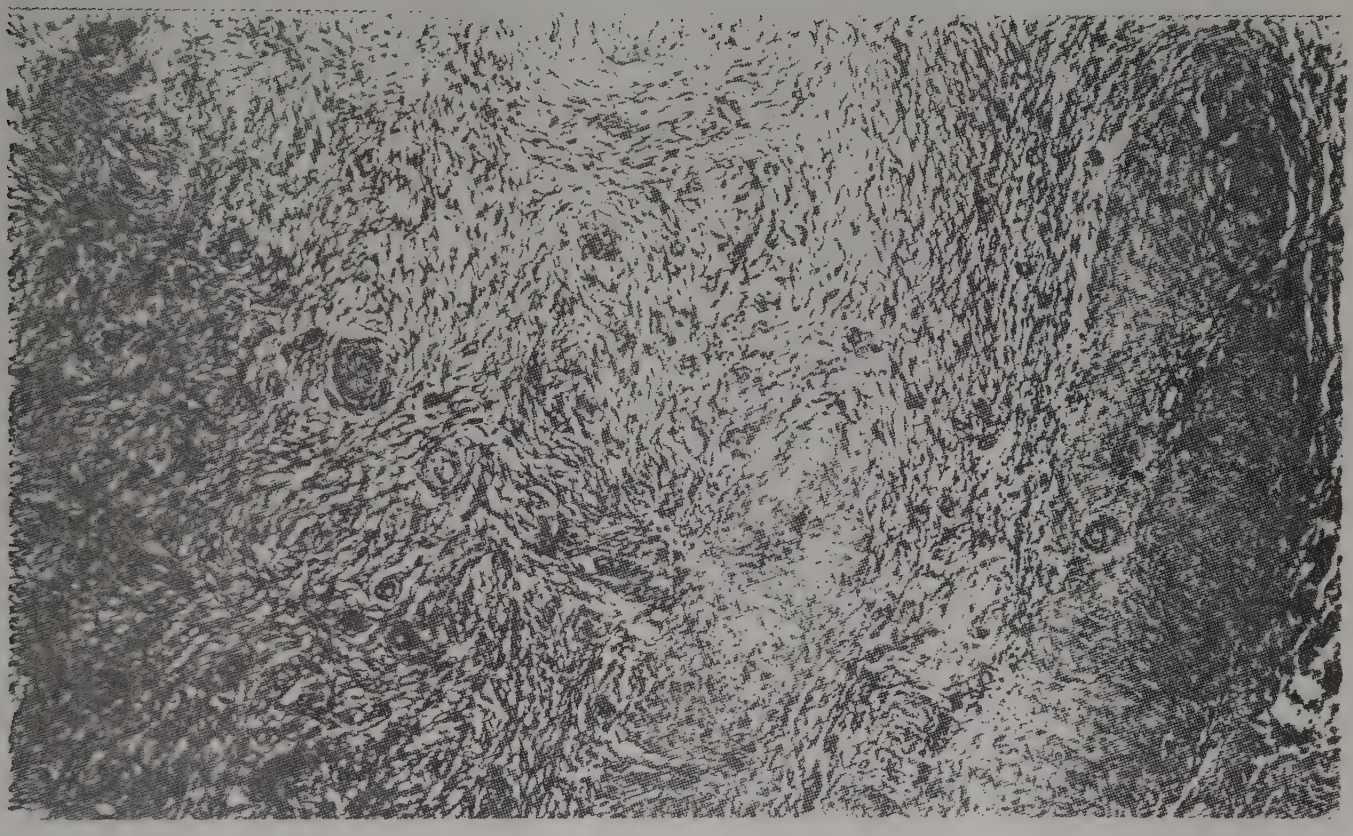
Fig. 6

Cas 1 - 54236 - I.G.R.
Pièce d'éxérèse de la tumeur après radiothérapie = augmentation de la densité collagène, œdème, pauvreté cellulaire.
(x 62, 5)

Fig. 7

Cas 1 - Coupe C 2088.
Fibromatose cellulaire.
Prélèvement biopsique de densité cellulaire élevée pseudo-sarcomateuse.
(x 393, 75)
Evolution : recul 12 ans.

PLANCHE III - FIBROMATOSES



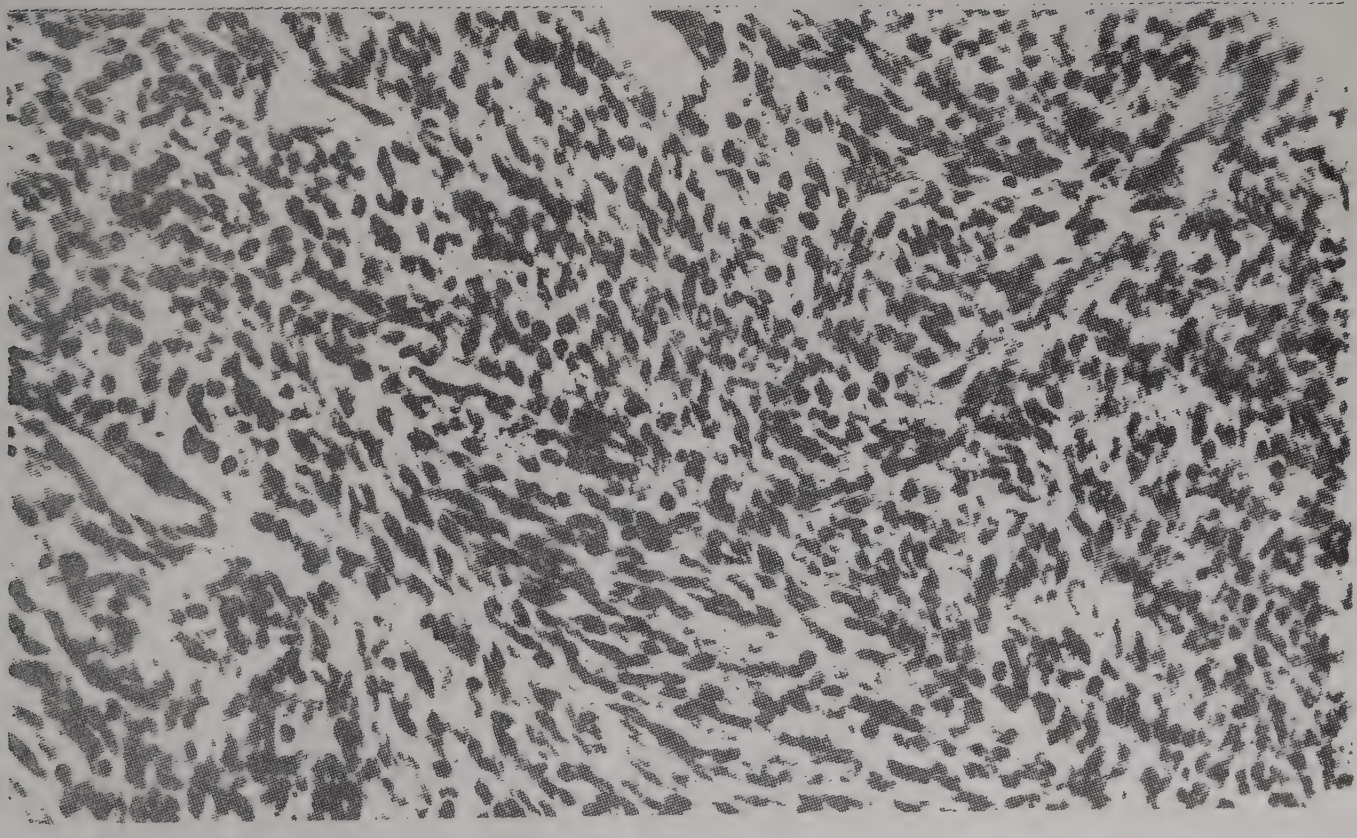


PLANCHE IV - FIBROMATOSES

Fig. 8

Cas 7 - Coupe C 1344
Fibromatose cellulaire.
Infiltration de l'hypoderme par une prolifération richement cellulaire, speudosarcomateuse.
(x 62, 5)
Evolution : recul 14 ans.

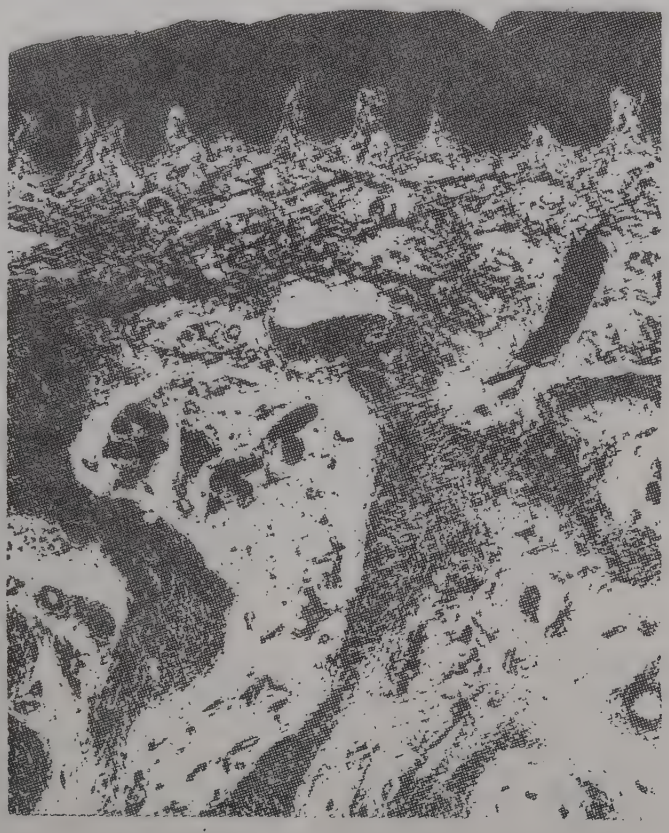
Fig. 9

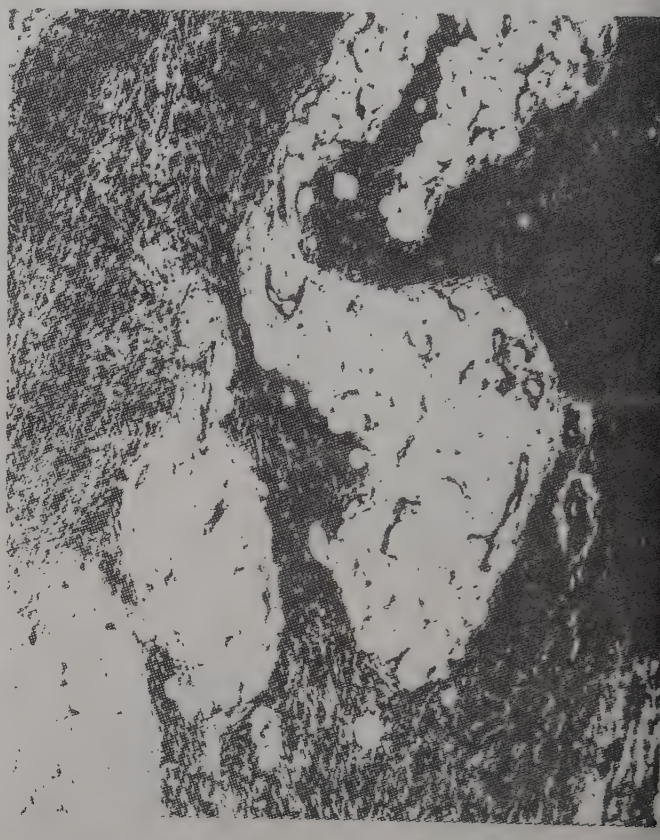
Cas 7 - Coupe C 1344
Fibromatose cellulaire.
Détail de la figure précédente.
(x 62, 5)

Fig. 10

Cas 13 - Coupe CR 8280
Fibromatose desmoïde.
Vaisseaux à paroi épaisse entourés d'un espace clair, situés au sein d'une prolifération plus fibreuse que cellulaire.
(x 156, 25)
Evolution : une récidive locale - recul 2 ans.

PLANCHE IV - FIBROMATOSES





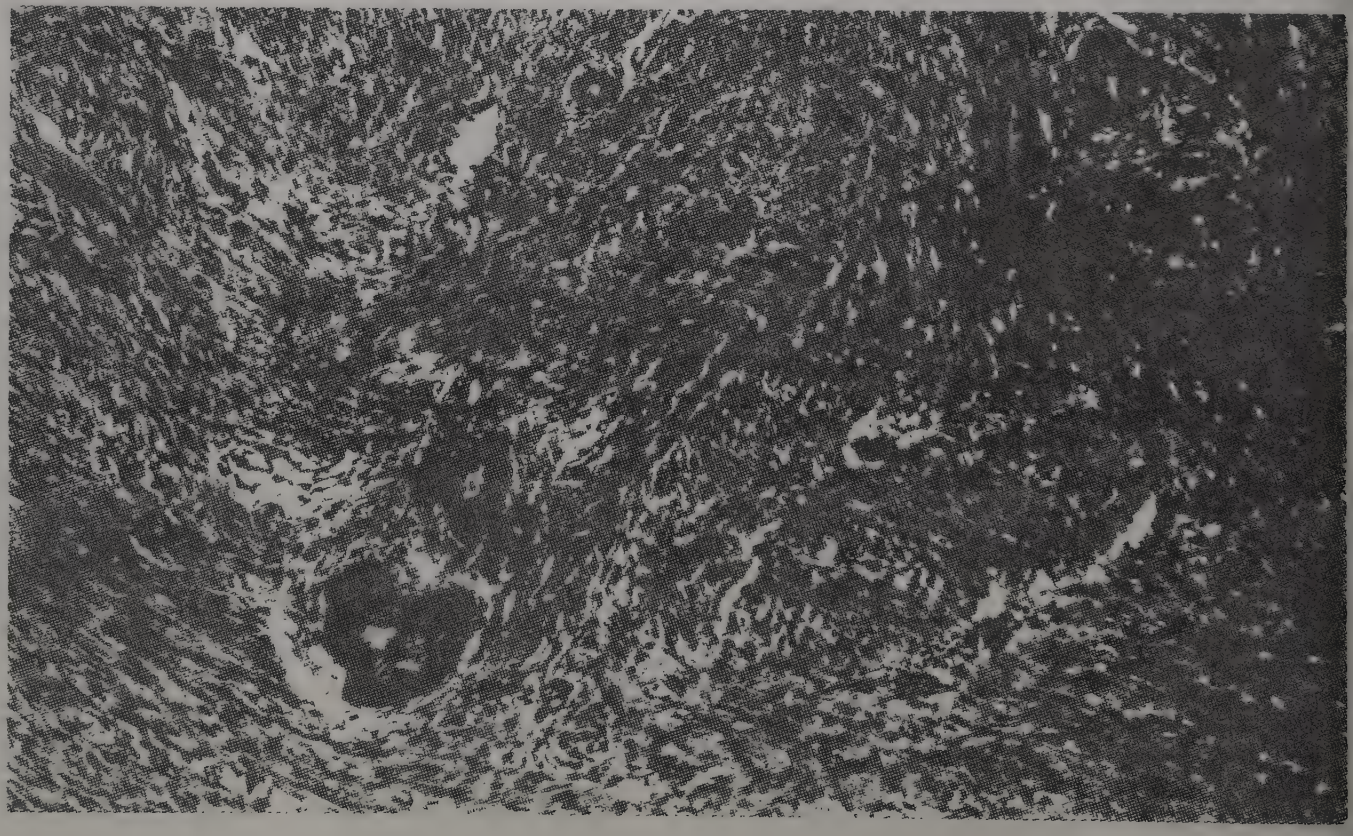


PLANCHE V - FIBROMATOSES

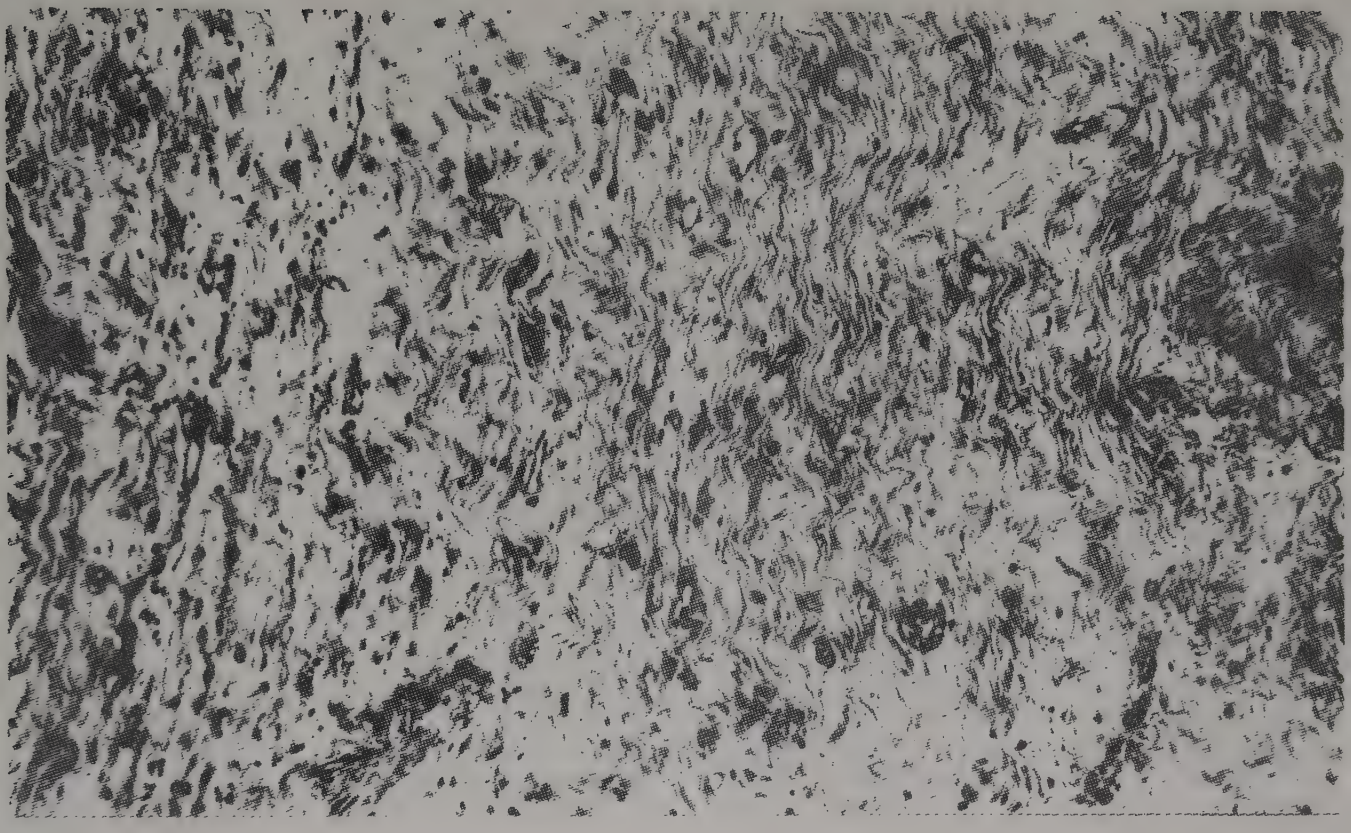
Fig. 11

Cas 6 - Coupe C. 2544
Fibromatose desmoïde (après radiothérapie)
Fibres collagènes nombreuses finement ondulées. L'œdème et les infiltrats inflammatoires sont en rapport avec la radiothérapie.
(x 156, 25)
Evolution : recul 8 ans.

Fig. 12

Cas 9 - Coupe C. 756
Fibromatose desmoïde.
Infiltrat riche en mastocytes (fléchés)
bleu de toluidine (x 1000)
Evolution : recul 16 ans.

PLANCHE V - FIBROMATOSES



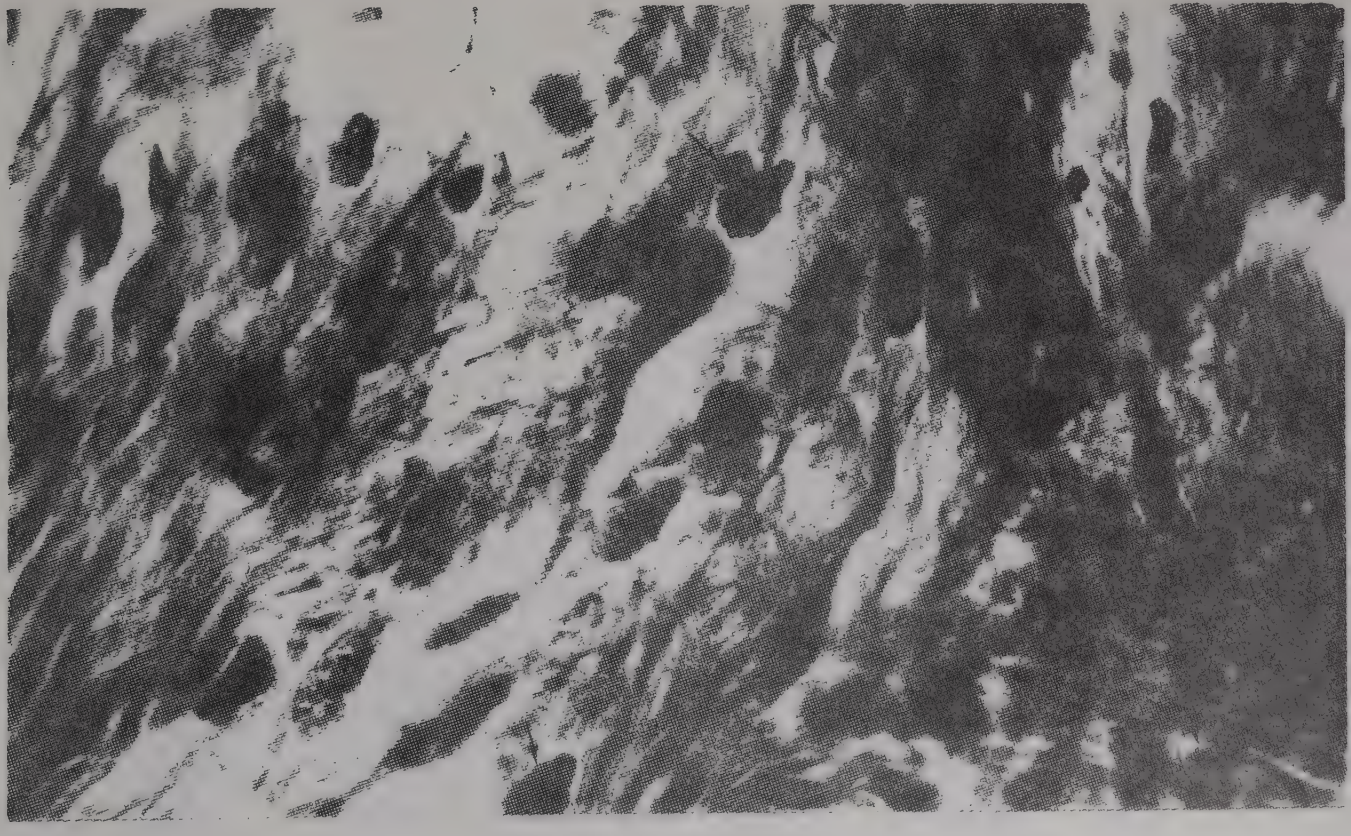


PLANCHE VI - FIBROMATOSES

Fig. 13

Cas 8 - Coupe CR 7332
Fibromatose desmoïde, de structure fasciculée plus riche en collagène qu'en cellules ; remarquez en haut et à droite un vaisseau à paroi épaisse situé en pleine tumeur.
(x 156, 25)
Evolution : recul 3 ans.

Fig. 14

Cas 9 - Coupe C 756
Fibromatose desmoïde. Au centre de la figure se trouvent deux petits capillaires à paroi bien individualisée, accompagnés par un discret infiltrat inflammatoire satellite.
(x 156, 25)
Evolution : recul 16 ans.

PLANCHE VI - FIBROMATOSES

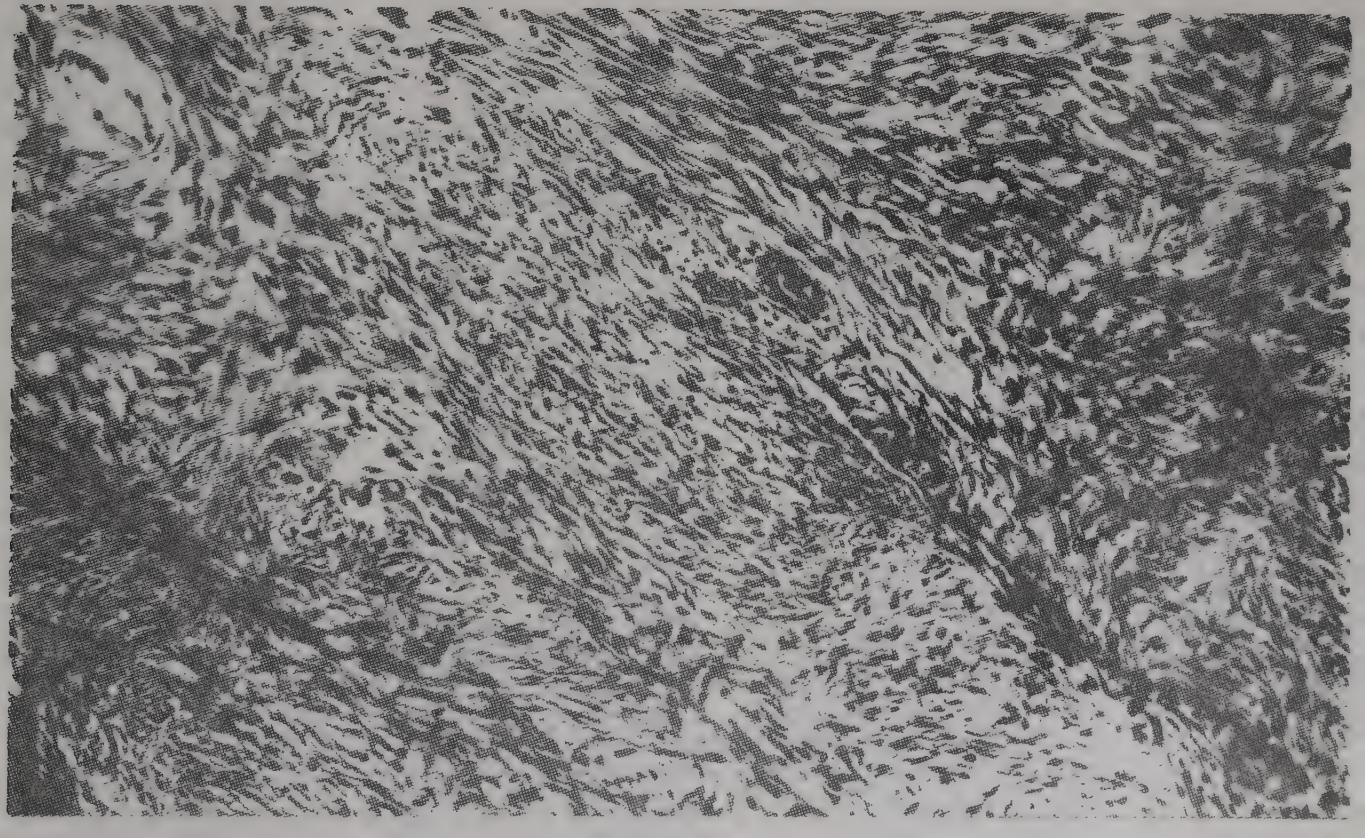


PLANCHE VII - FIBROMATOSES

Fig. 15

Cas 16 - Coupe 57 718 - I.G.R.
Fibromatose œdemateuse - Cellules fusiformes ou étoilées dispersées au sein d'une substance amorphe abondante, non colorée par le bleu Alcian.
(x 393, 75)
Evolution : transformation sarcomateuse post-Rx.

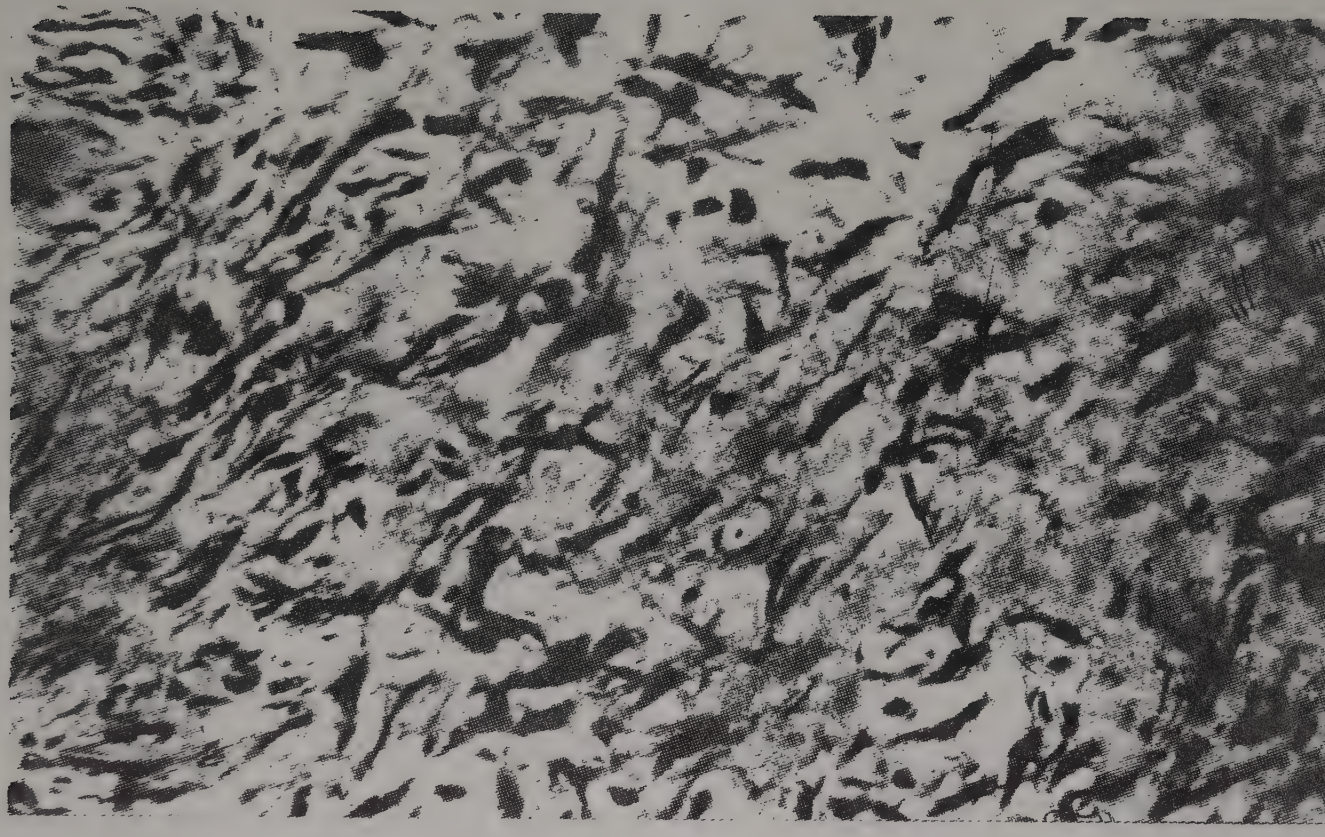
Fig. 16

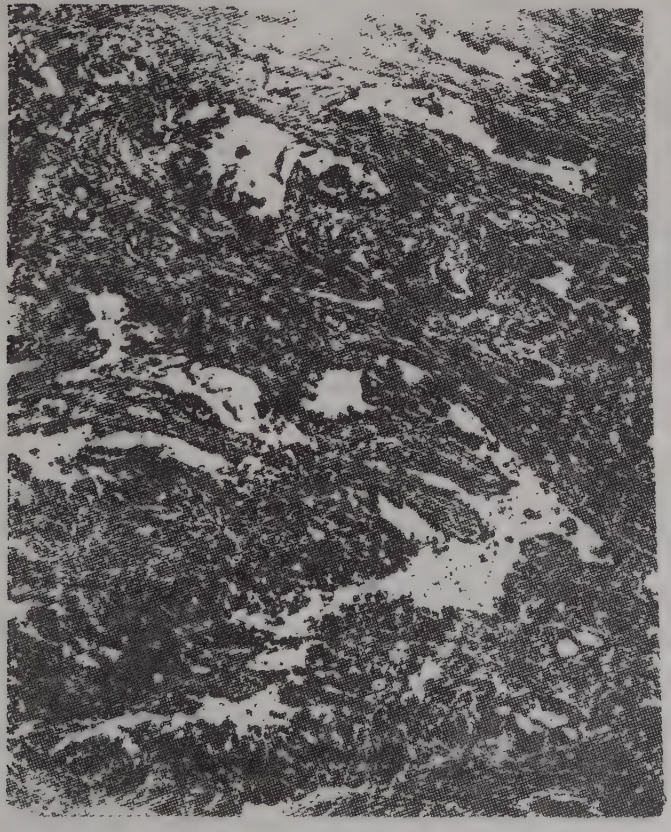
Cas 16 - Coupe GR 7547
Angiosarcome post-Rx
Lacunes vasculaires au sein d'un tissu fibroblastique dense.
(x 62, 5)

Fig. 17

Cas 16 - Coupe CR 7547
Angiosarcome post-Rx
Détail des lacunes bordées par des cellules endothéliformes monstrueuses.
(x 156, 25)

PLANCHE VII - FIBROMATOSES





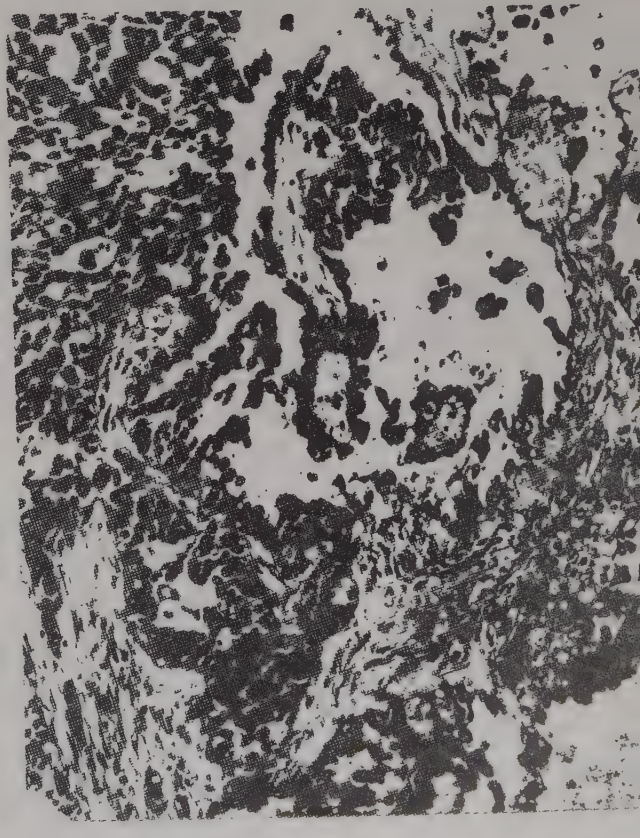


PLANCHE VIII - FIBROMATOSES

Fig. 18

Cas 26 - Coupe 41437 - I. G. R.
Fibromatose œdémateuse. Remarquez la similitude d'aspect avec la figure 15 (cas 16).
(x 393, 75)
Evolution : décès par envahissement régional.

Fig. 19

Cas 18 - Coupe C 2453
Fibromatose œdémateuse, mais plus fasciculée, et un peu plus dense en collagène que dans les cas 16 et 26.
(x 56, 25)
Evolution : recul 7 ans.

PLANCHE IX - FIBROMATOSES

Fig. 20

Cas 14 - Coupe 11822 bis - I.G.R.
Fibromatose desmoïde avec présence de plages œdémateuses non alcianophiles. Petits vaisseaux à paroi épaisse isolés dans la tumeur.
(x 156,25)
Evolution : deux récidives - cas récent.

Fig. 21

Cas 10 - Coupe CR 3918
Fibromatose desmoïde avec présence de plages alcianophiles. Fentes vasculaires.
(x 62,5)
Evolution : deux récidives - recul 4 ans.

PLANCHE IX - FIBROMATOSES

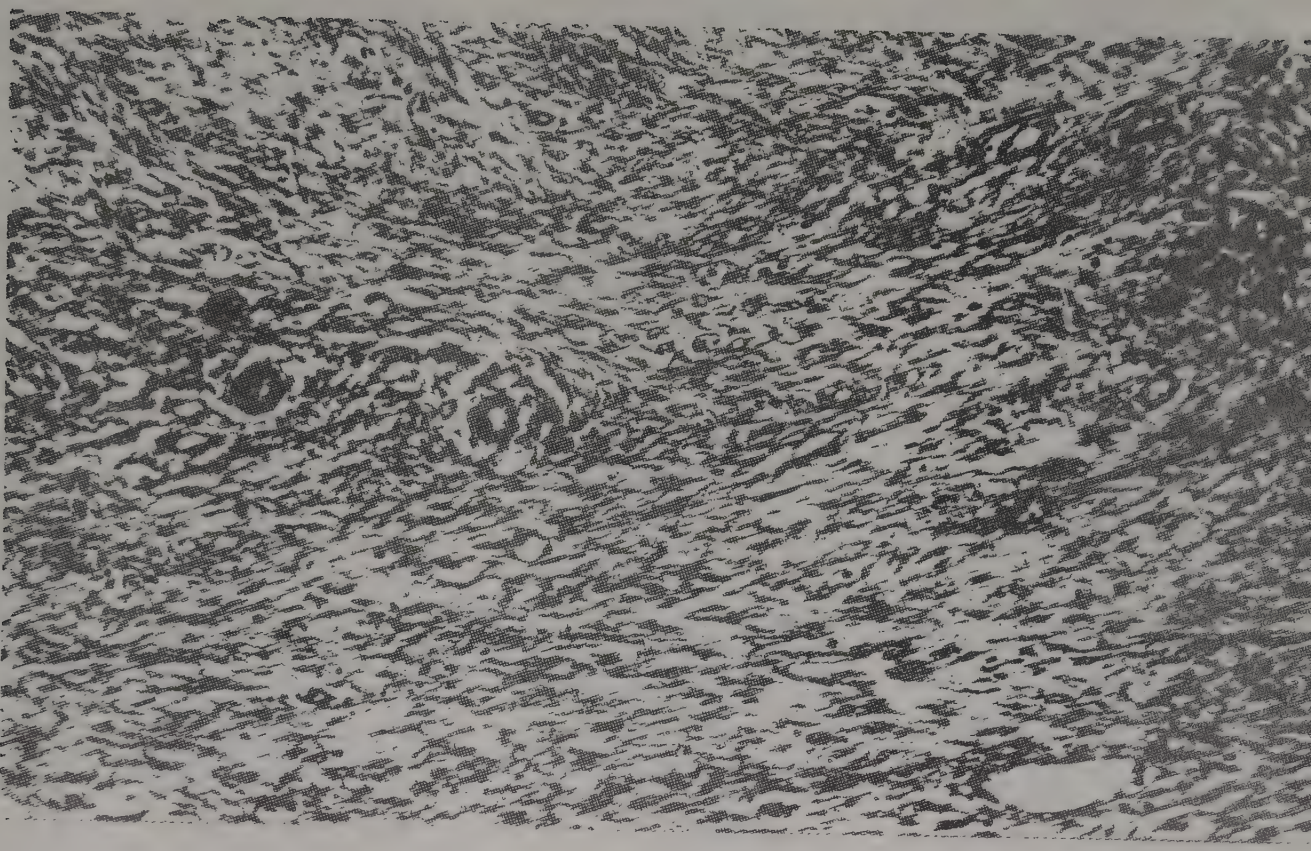


PLANCHE X - FIBROMATOSES

Fig. 22

Cas 15 - Coupe 11 332 - I.G.R.
Fibromatose desmoïde.
Longs faisceaux riches en collagène tourbillonnants, avec présence de plages de tissu plus lâche non alcianophile. Petits vaisseaux à paroi bien individualisée.
(x 156,25)
Evolution : neuf récidives - Décès par envahissement régional.

Fig. 23

Cas 19 - Coupe 15705 - I.G.R.
Fibromatose desmoïde et chéloïde.
L'association des deux types apparaît sur la figure : type desmoïde à droite, type chéloïde à gauche, avec formation de travées collagènes hyalinisées.
(x 62,5)
Evolution : recul 7 ans.

PLANCHE X - FIBROMATOSES

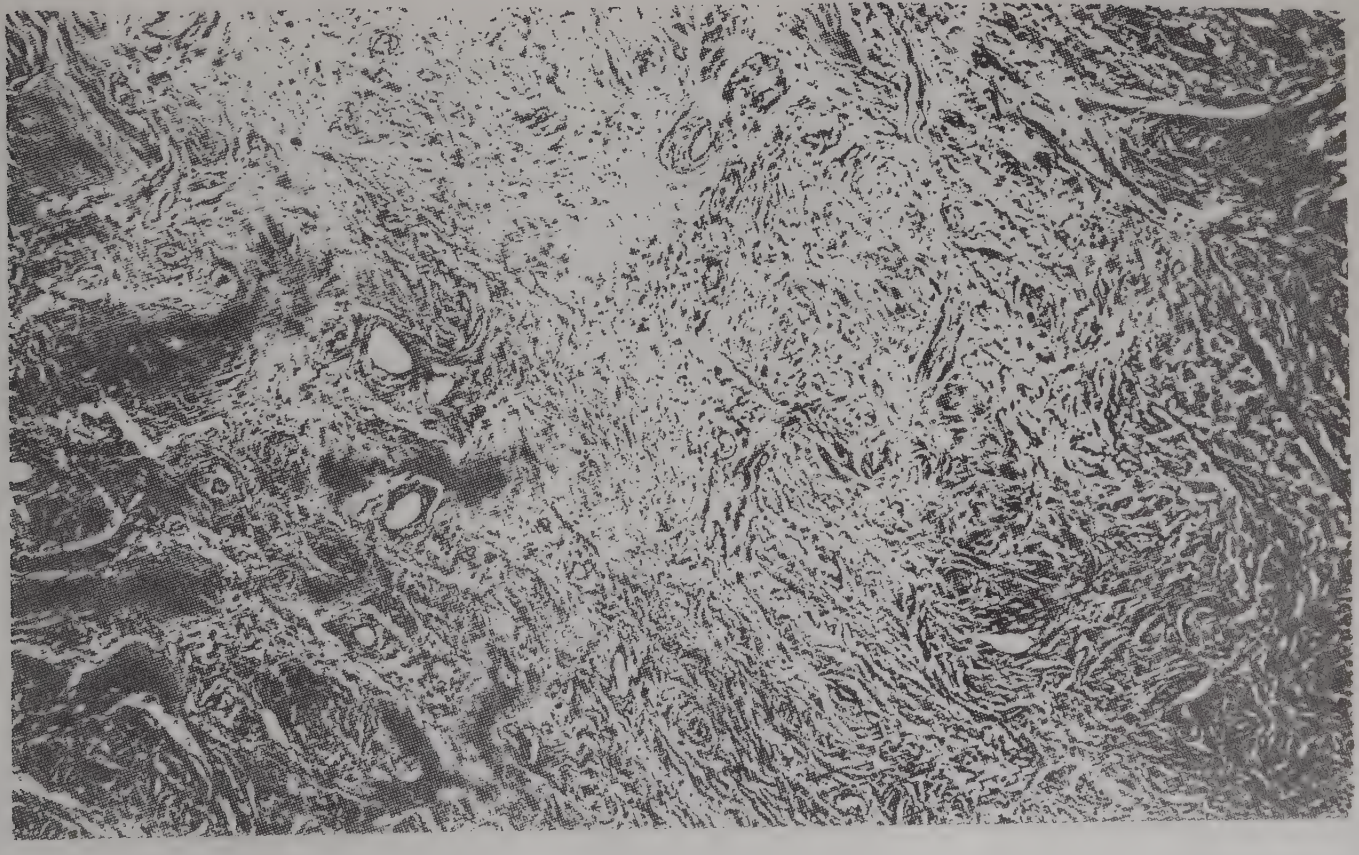


PLANCHE XI - FIBROMATOSES

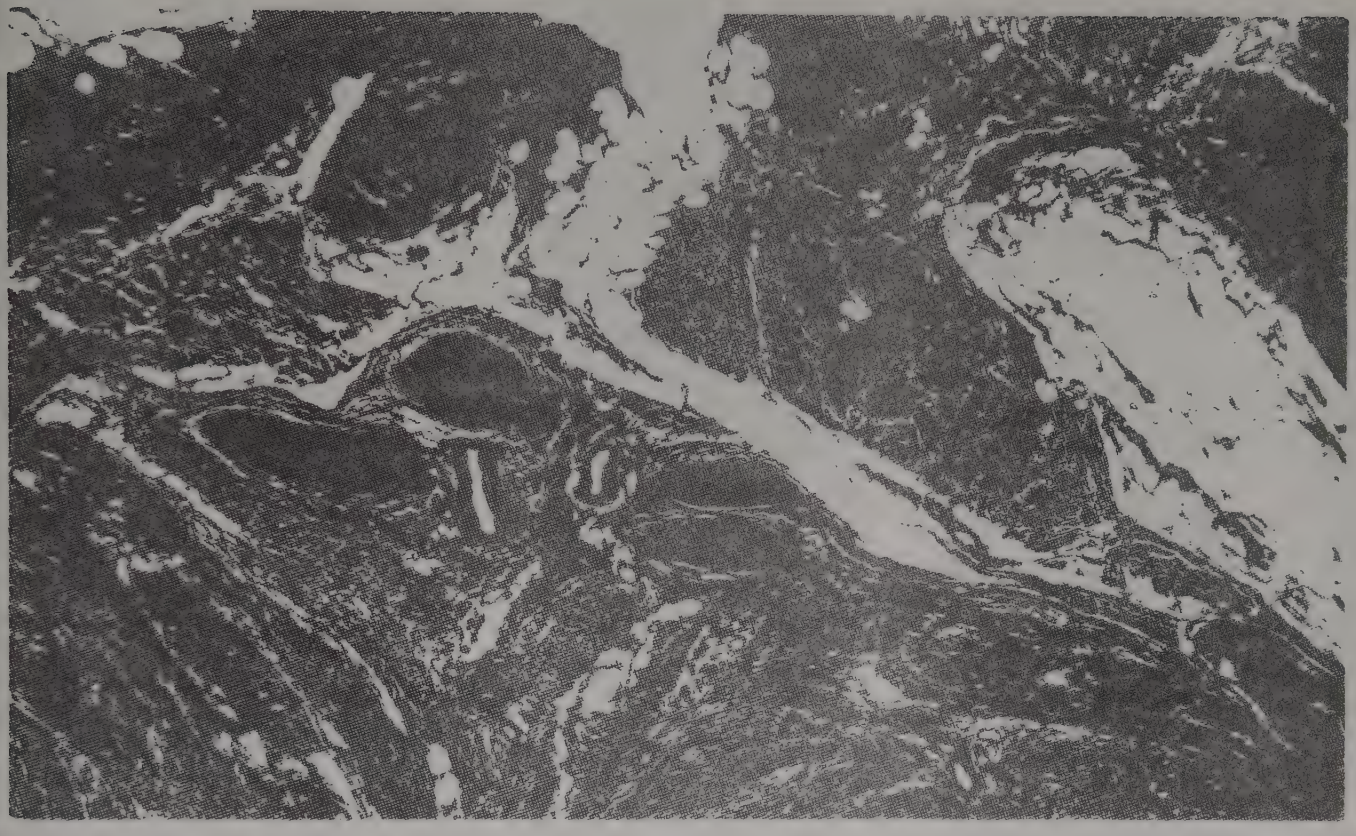
Fig. 24

Cas 22 - Coupe CR 2791
Fibromatose desmoïde - Aspect caractéristique de la périphérie de ce type de tumeur. Infiltration des tissus voisins par de larges bandes scléreuses. Ici : englobement de lobules adipeux et d'un paquet vasculo-nerveux.
(x 62, 5)
Evolution : 5 récidives - cas récent.

Fig. 25

Cas 22 - Coupe CR 2791
Fibromatose desmoïde - fentes vasculaires.
(x 62, 5)

PLANCHE XI - FIBROMATOSES



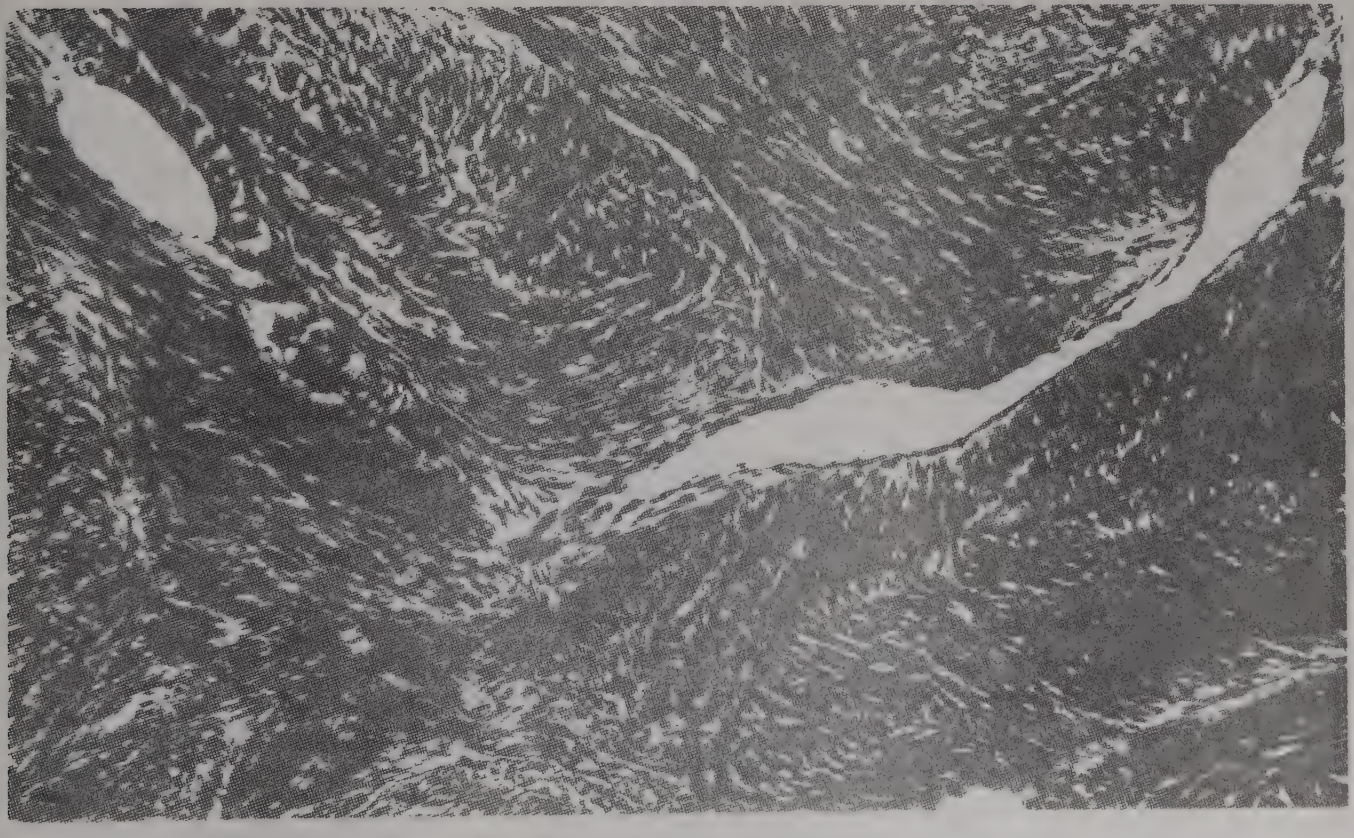


PLANCHE XII - FIBROMATOSES

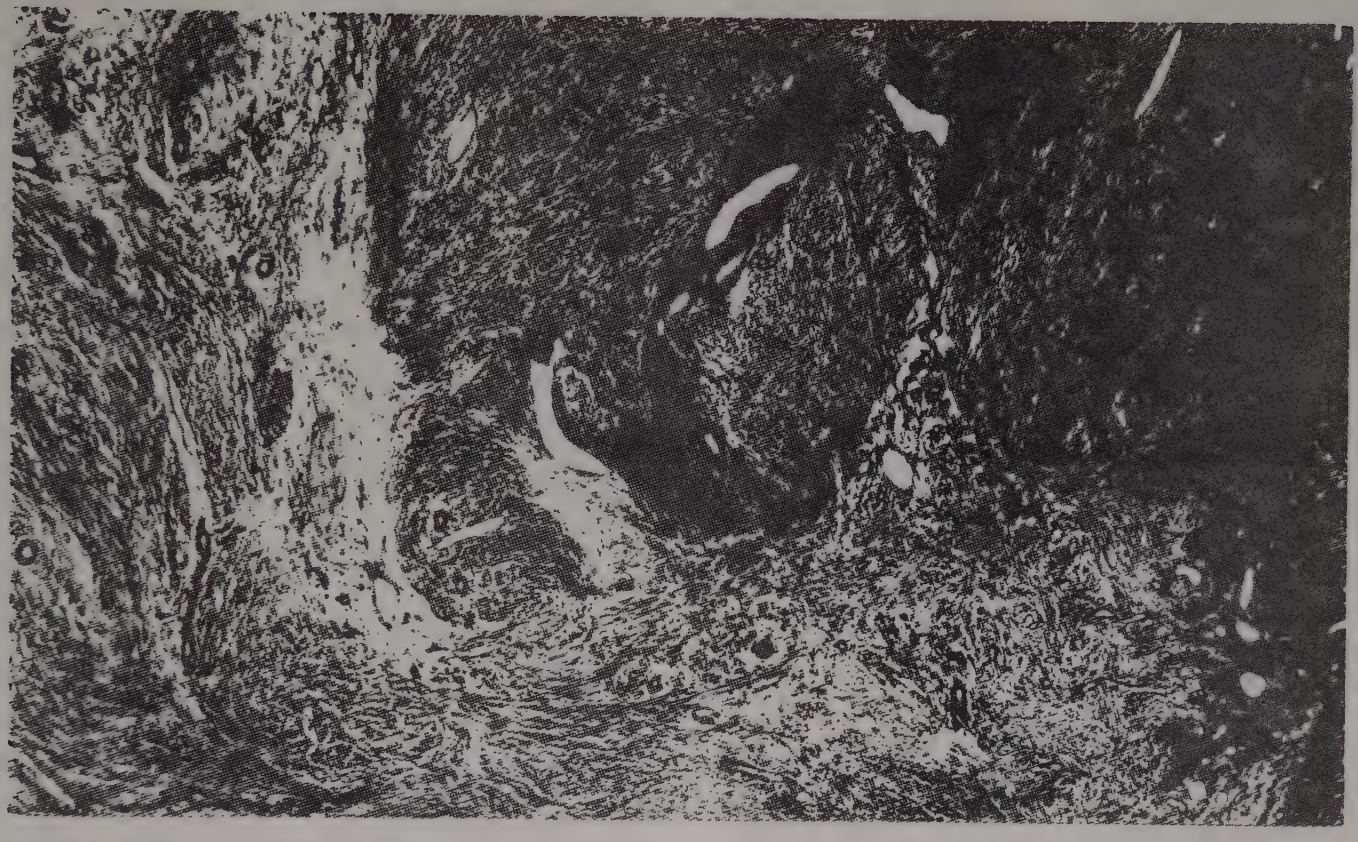
Fig. 26

Cas 27 - Coupe 60254 - I. G. R.
Association de deux types de fibromatose (desmoïde en bas et à gauche, cellulaire en haut et à droite). Remarquez les nombreuses variétés de vaisseaux, qui accentuent le polymorphisme de la lésion.
(x 62, 5)
Evolution : recul 11 ans.

Fig. 27

Cas 35 - Coupe 58304 - I. G. R.
Fibromatose desmoïde. Longs faisceaux collagènes reproduisant la structure d'un tendon.
(x 62, 5)
Evolution : plusieurs récidives loco régionales - Décès par envahissement régional.

PLANCHE XII - FIBROMATOSES



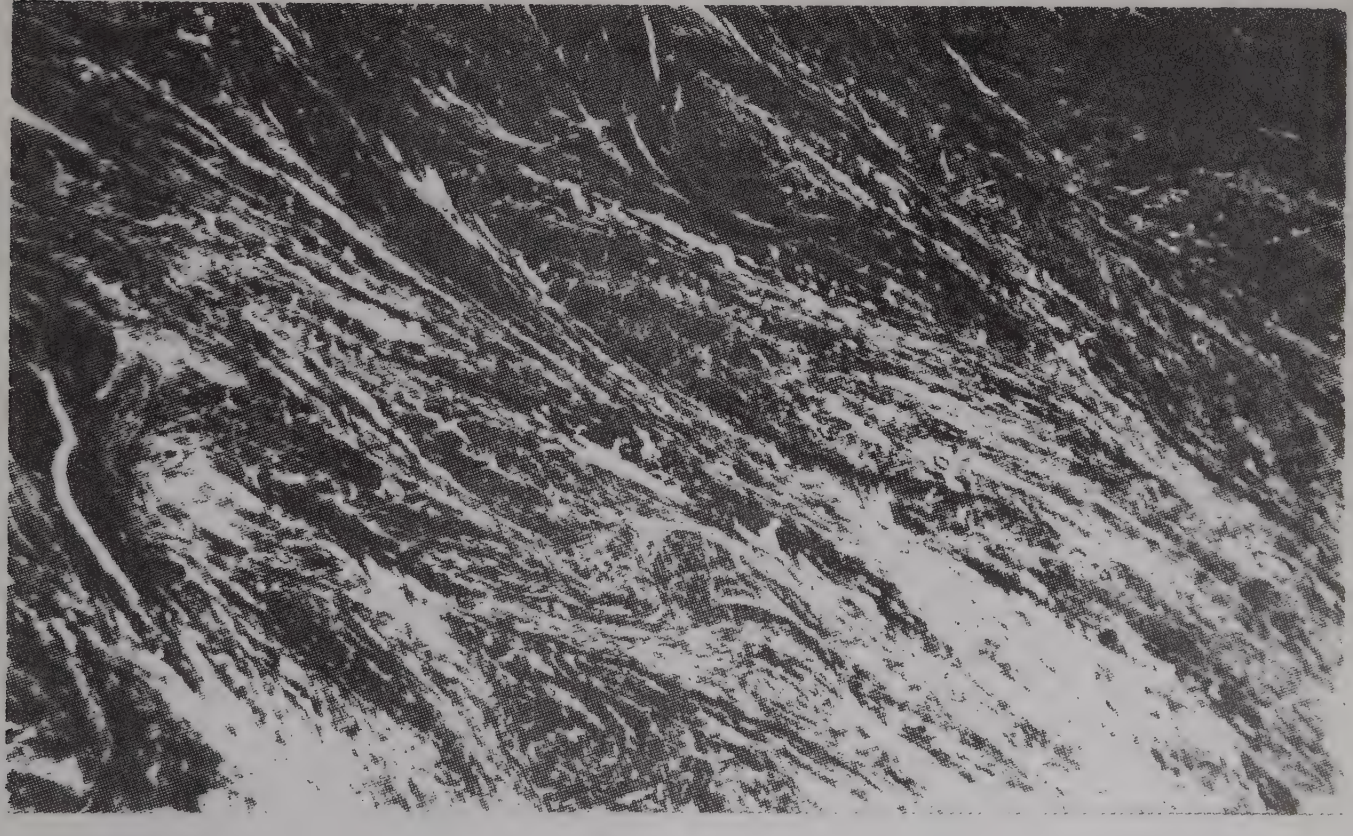


PLANCHE XIII - FIBROMATOSES

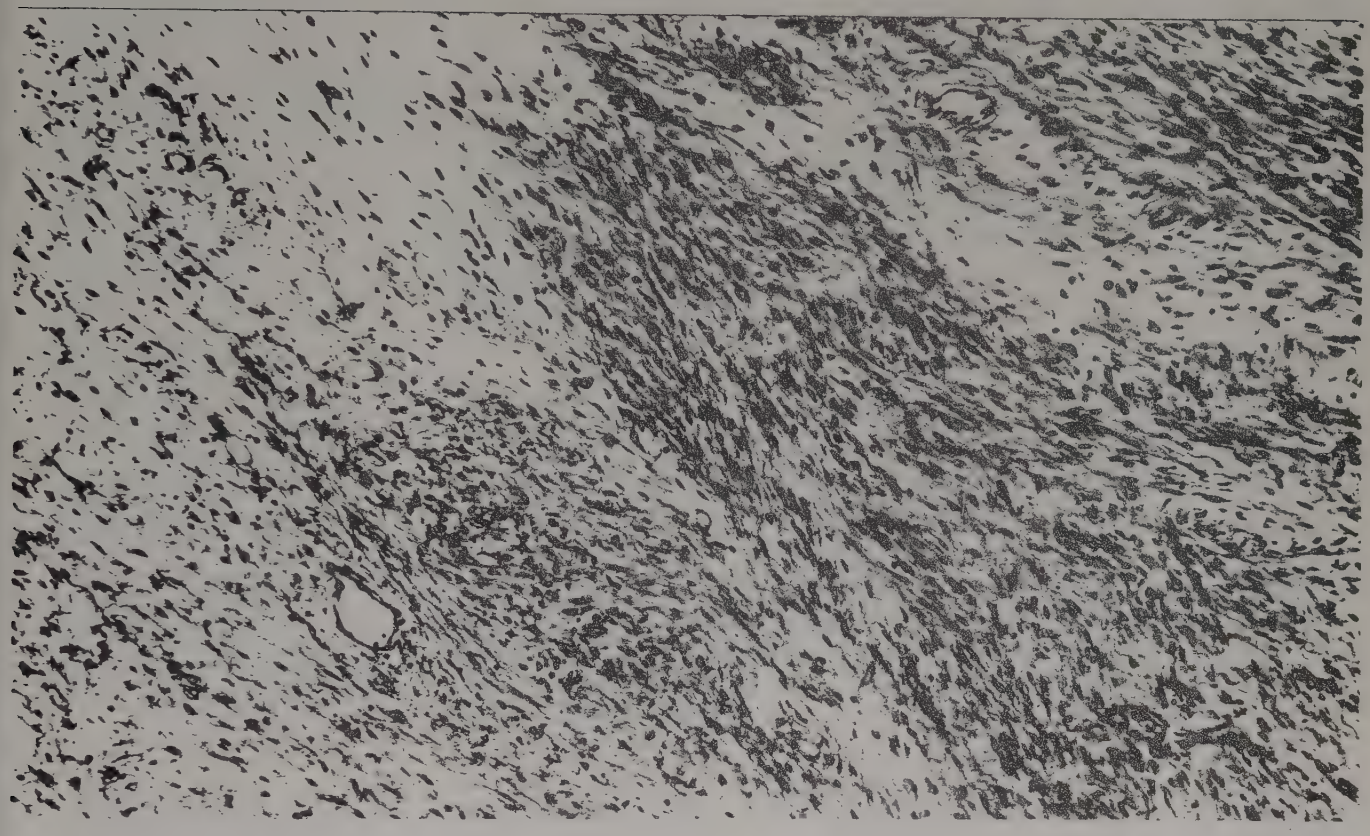
Fig. 28

Cas 17 - Coupe CR 3628
Fibromatose desmoïde et œdémateuse (cf. cas 10 - fig. 21). La substance fondamentale se colore en certains points par le bleu alcian.
(x 156, 25)
Evolution : cinq récidives - cas récent.

Fig. 29

Cas 32 - coupe 60591 - I.G.R.
Fibromatose desmoïde.
Evolution : décès par envahissement loco-régional.
(x156, 25)

PLANCHE XIII - FIBROMATOSES



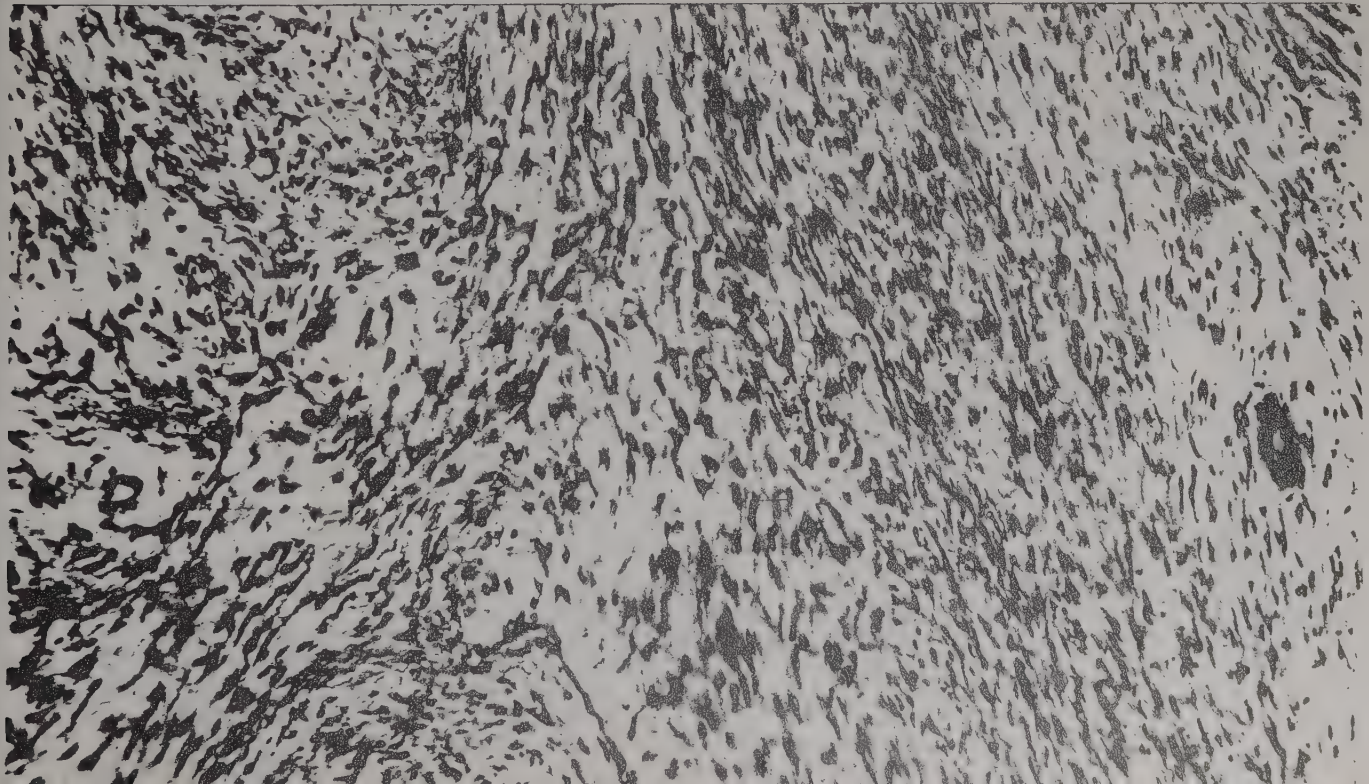


PLANCHE XIV - FIBROMATOSES

Fig. 30

Cas 29 - Coupe 18990 - I. G. R.
Fibromatose (après radiothérapie)
Importants remaniements inflammatoires.
(x 156, 25)
Evolution : recul 11 ans.

Fig. 31

Cas 61 - Coupe CR 2897
Hamartome fibreux du nourrisson.
Prolifération tumorale polymorphe associant des plages collagènes, des plages mésenchymateuses et des foyers adipeux.
(x 62, 5)
Non suivi.

PLANCHE XIV - FIBROMATOSES

PLANCHE XV - FIBROSARCOMES

Fig. 32

Cas 38 - Coupe CR 1418
Fibrosarcome congénital de degré I. Structure fasciculée de densité cellulaire modérée.
(x 156,25)

Fig. 33

Cas 38 - Coupe 13143 - I.G.R. (après radiothérapie)
Fibrosarcome de degré I, de densité cellulaire plus élevée que sur la figure 32. Plages tumorales séparées par une sclérose acellulaire de type "cicatriciel ".
(x 156,25)

Fig. 34

Cas 38 - Coupe 13592 (postérieure aux précédentes)
Fibrosarcome de degré II ou III.
Structure encore fasciculée mais nombreuses mitoses et monstruosités.
(x 156,25)
Evolution : décès par métastases pulmonaires.

PLANCHE XV - FIBROSARCOMES

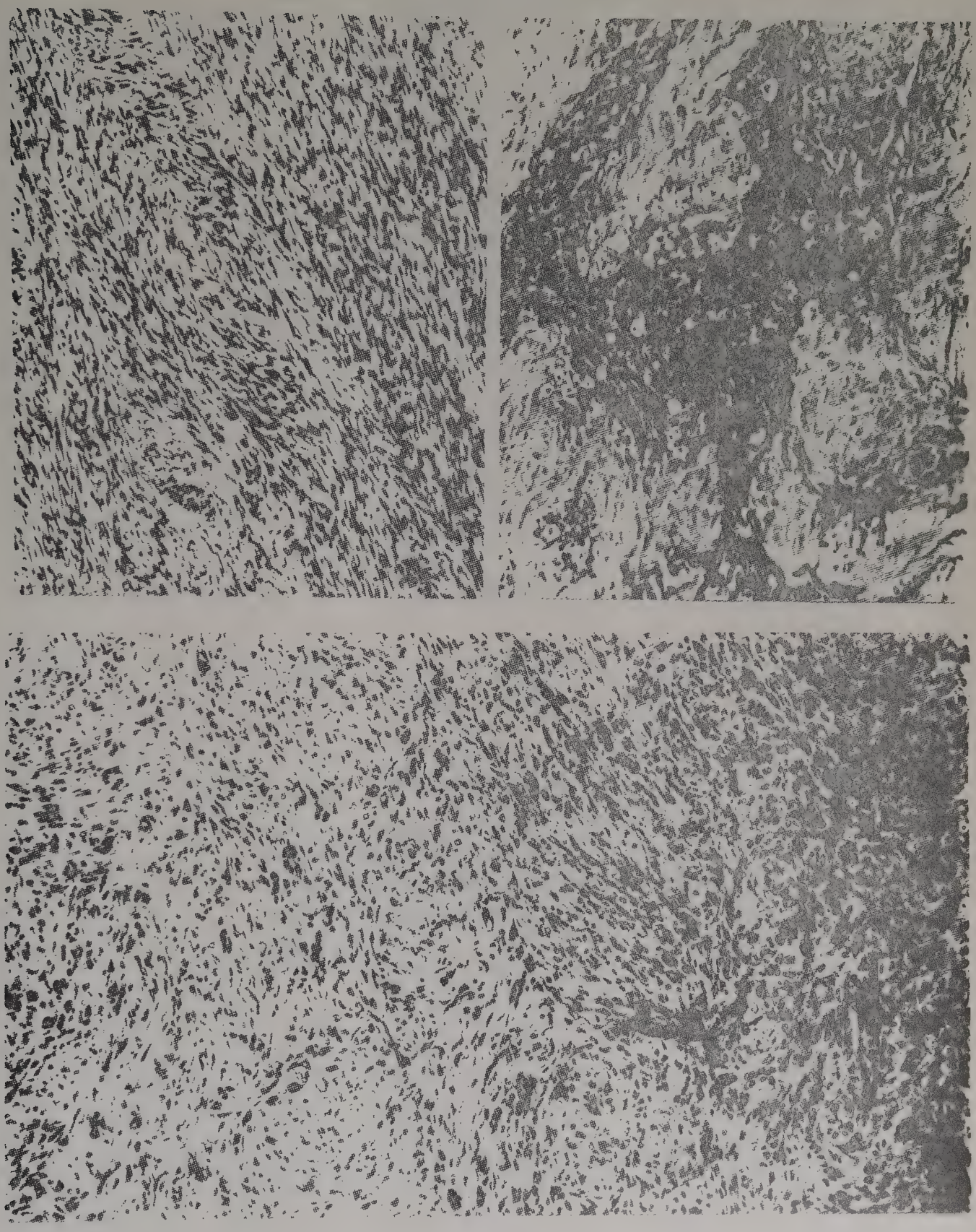


PLANCHE XVI - FIBROSARCOMES

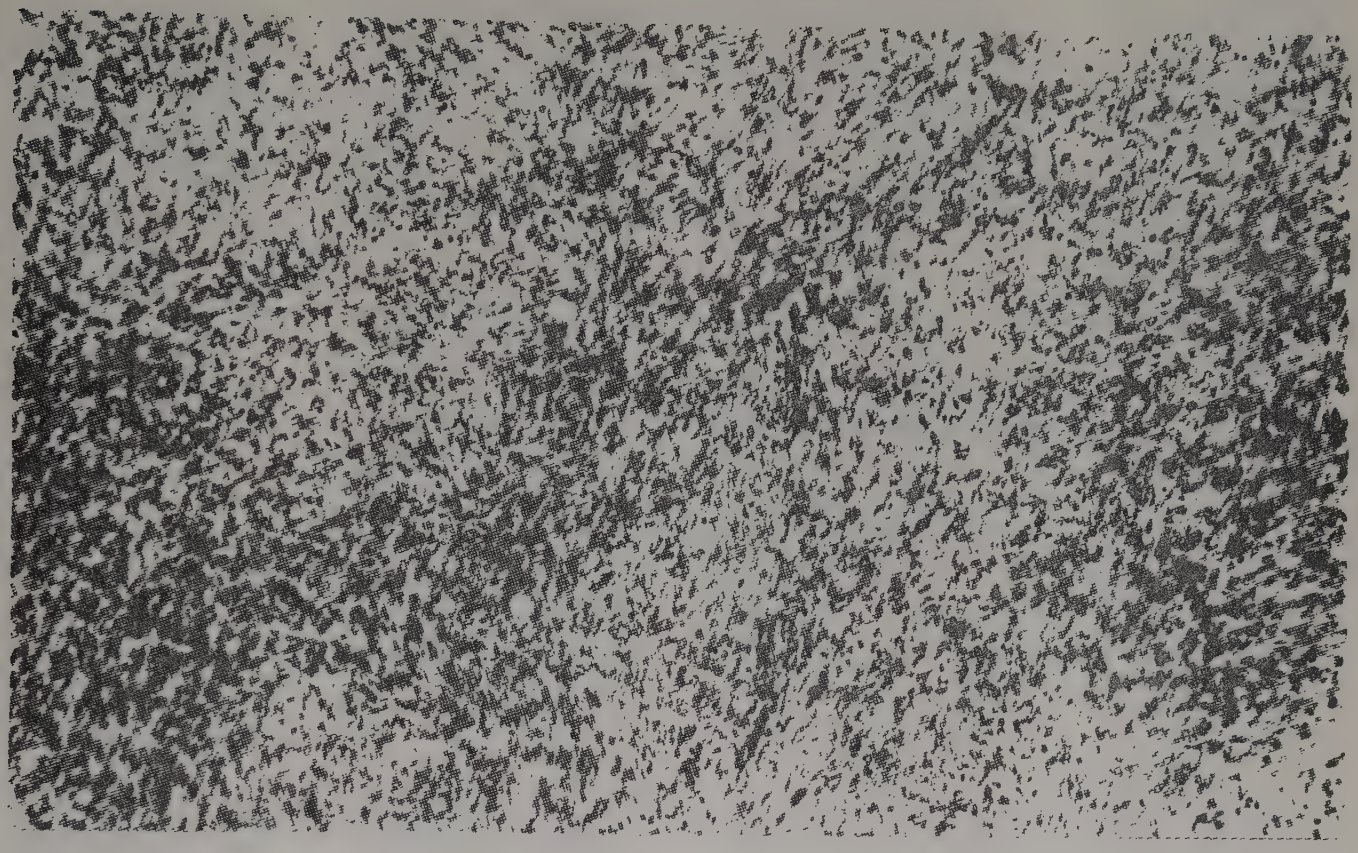
Fig. 35

Cas 37 - Coupe CR 4847
Fibrosarcome congénital de degré III
Structure peu fasciculée - nombreuses mitoses et monstruosités.
(x 156, 25)
Evolution : après amputation, recul de 4 ans.

Fig. 36

Cas 45 - Coupe CR 1800
Fibrosarcome de degré I.
Structure très fasciculée, peu cellulaire mais massive et monomorphe.
(x 156, 25)
Evolution : recul 5 ans.

PLANCHE XVI - FIBROSARCOMES



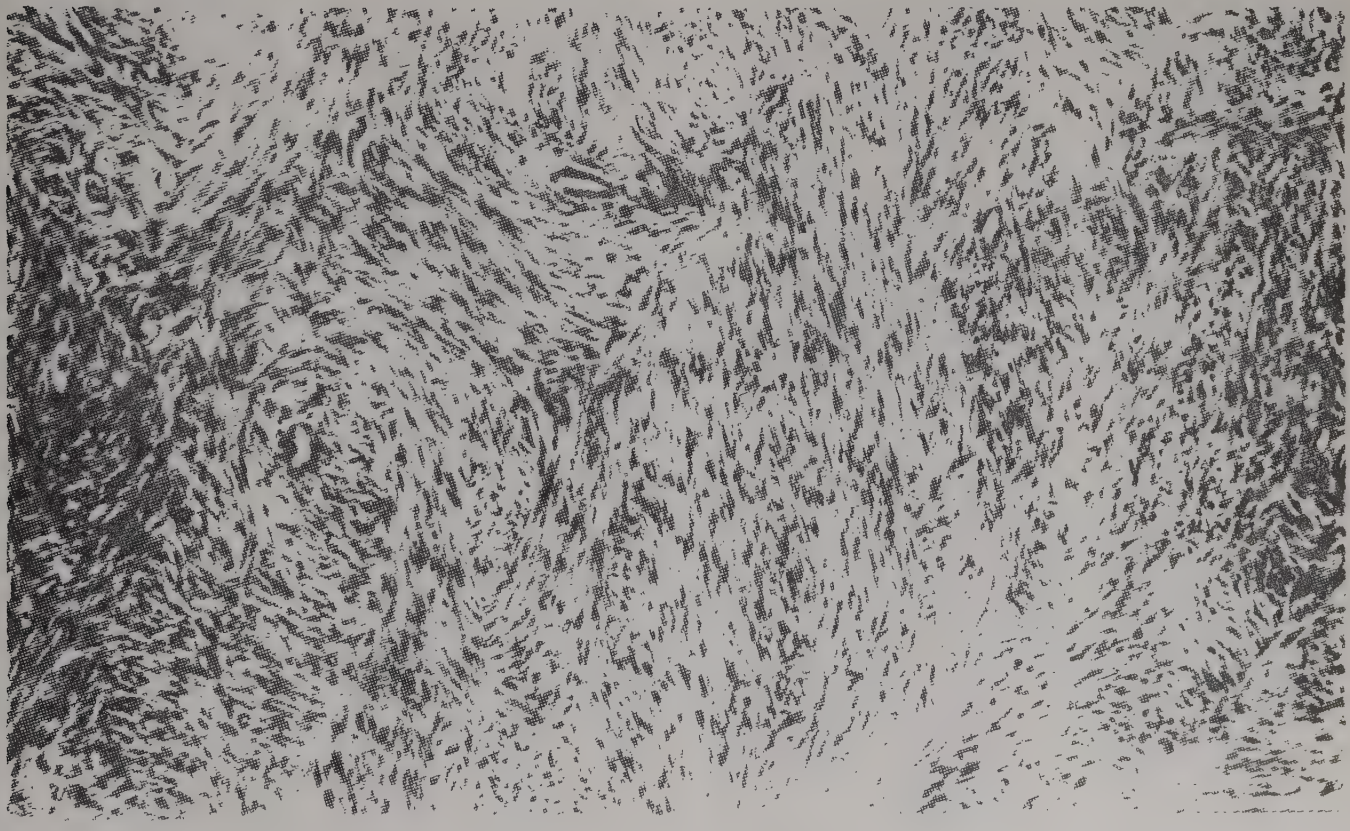


PLANCHE XVII - FIBROSARCOMES

Fig. 37

Cas 44 - Coupe C 2154
Fibrosarcome de degré III - Structure peu fasciculée - Mitoses et monstruosités fréquentes.
(x 156, 25)
Evolution : recul 11 ans.

Fig. 38

Cas 46 - Coupe C 1021
Fibrosarcome de degré I - Prolifération fasciculée, monomorphe de densité cellulaire élevée. Tous les vaisseaux sont réduits à des fentes.
(x 156, 25)
Evolution : recul 15 ans.

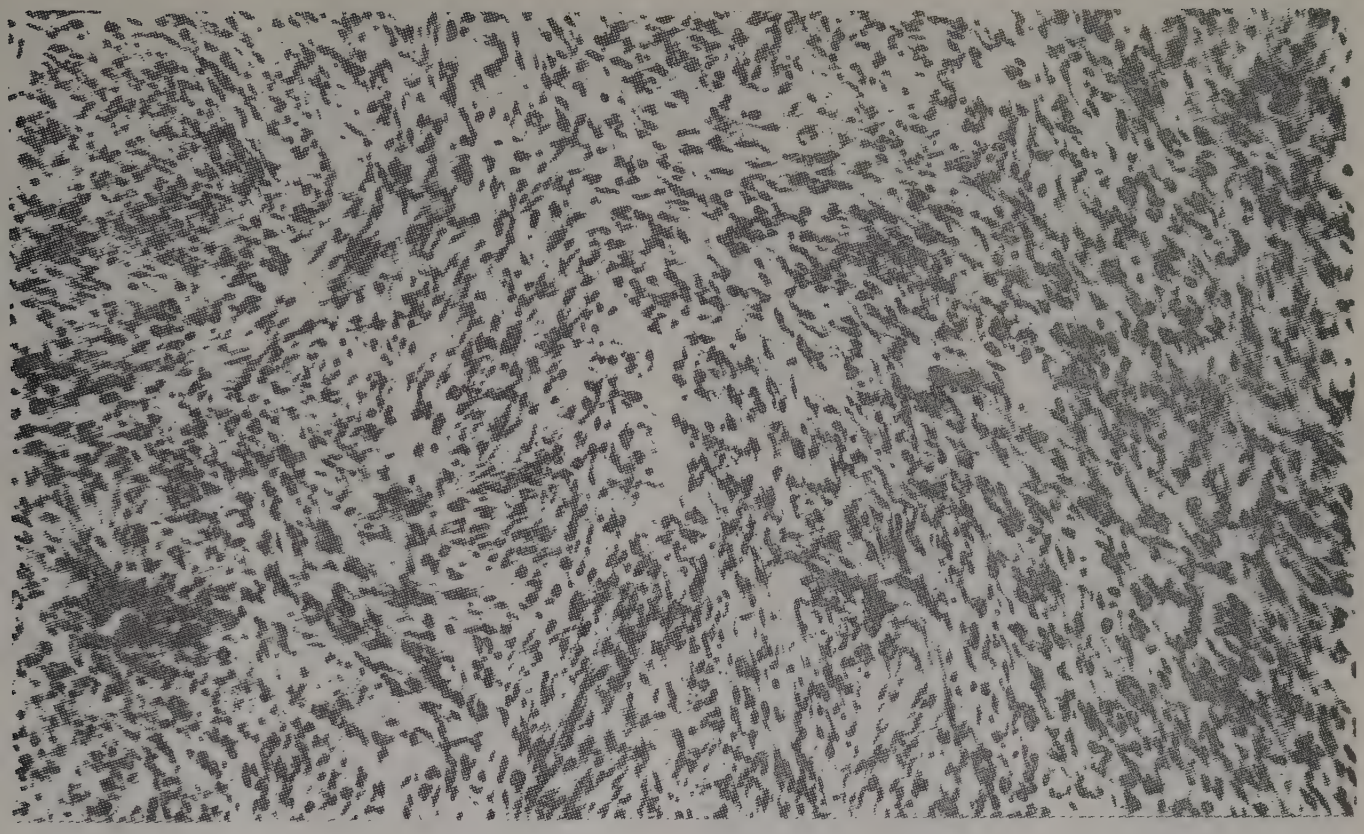


PLANCHE XVIII - FIBROSARCOMES

Fig. 39

Cas 47 - Coupe C 2364
Fibrosarcome de degré I
(x 156, 25)

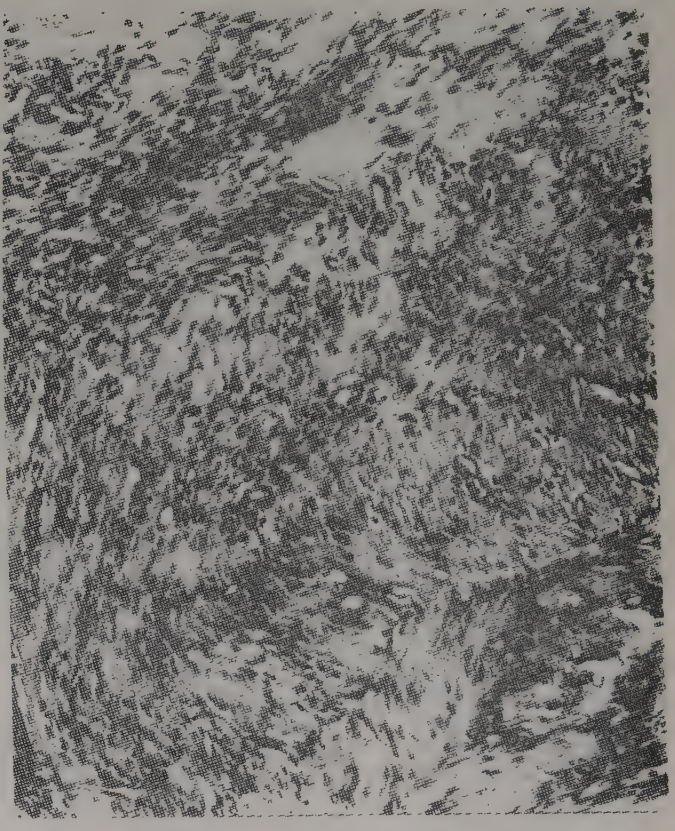
Fig. 40

Cas 47 - Coupe 14192 - I. G. R.
(après radiothérapie)
Fibrosarcome de degré I.
Les plages tumorales sont dispersées dans une sclérose dense "cicatricielle" comme dans le cas 38 (fig. 33).
(x 156, 25)

Fig. 41

Cas 47 - Coupe 66643 - I. G. R.
Evolution vers un fibrosarcome de degré II ou III.
(x 156, 25)
Décès dans des circonstances non précisées peu après deux récidives loco-régionales.

PLANCHE XVIII - FIBROSARCOMES



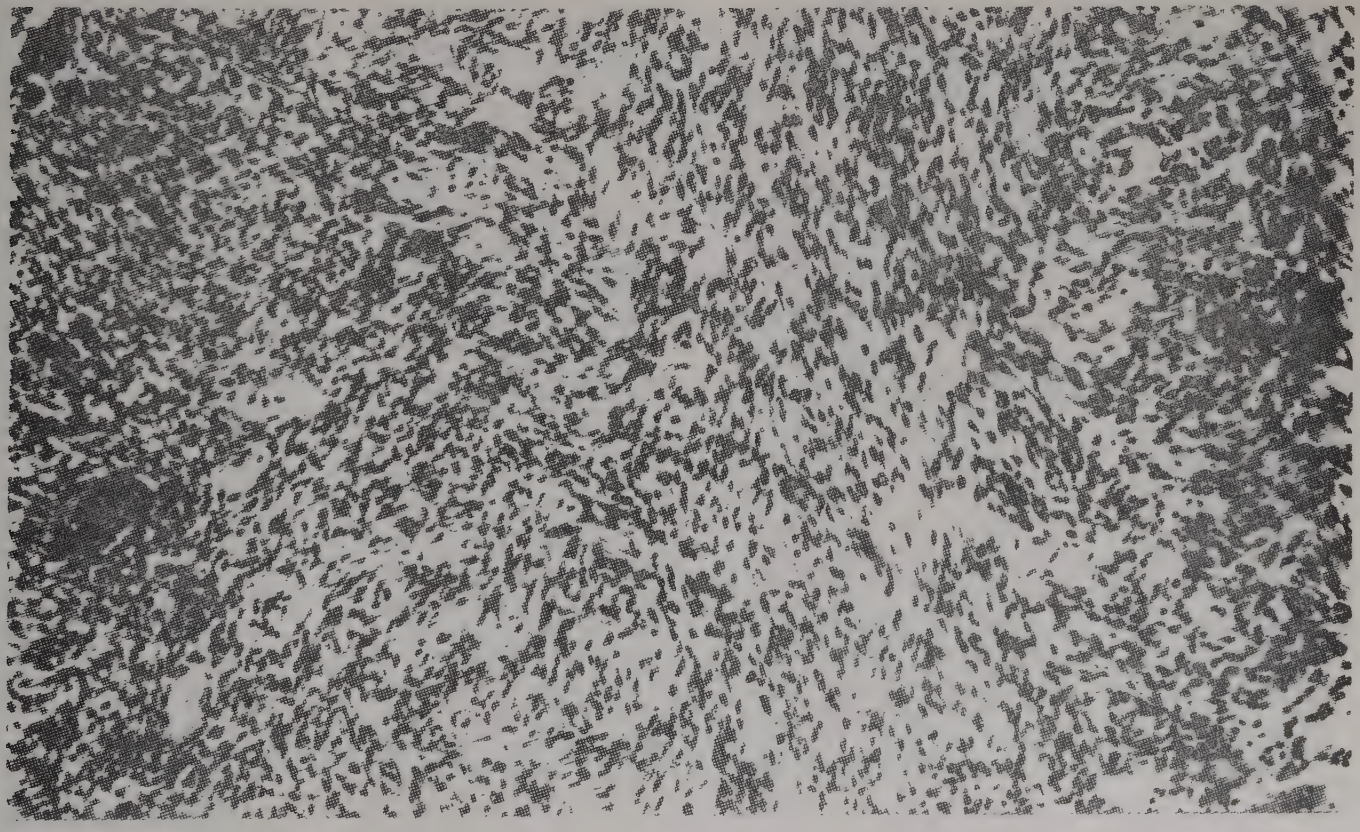


PLANCHE XIX - FIBROSARCOMES

Fig. 42

Cas 39 - Coupe 13981 - I.G.R.
Fibrosarcome congénital de degré II ou III
Structure plus ou moins fasciculée suivant le champ ; tous les vaisseaux sont réduits à des fentes.
(x 156,25)
Evolution ; recul 8 ans.

Fig. 43

Cas 49 - Coupe 75469 - I.G.R.
Fibrosarcome de degré III.
(x 156,25)
Evolution : décès par métastases pulmonaires.

PLANCHE XIX - FIBROSARCOMES

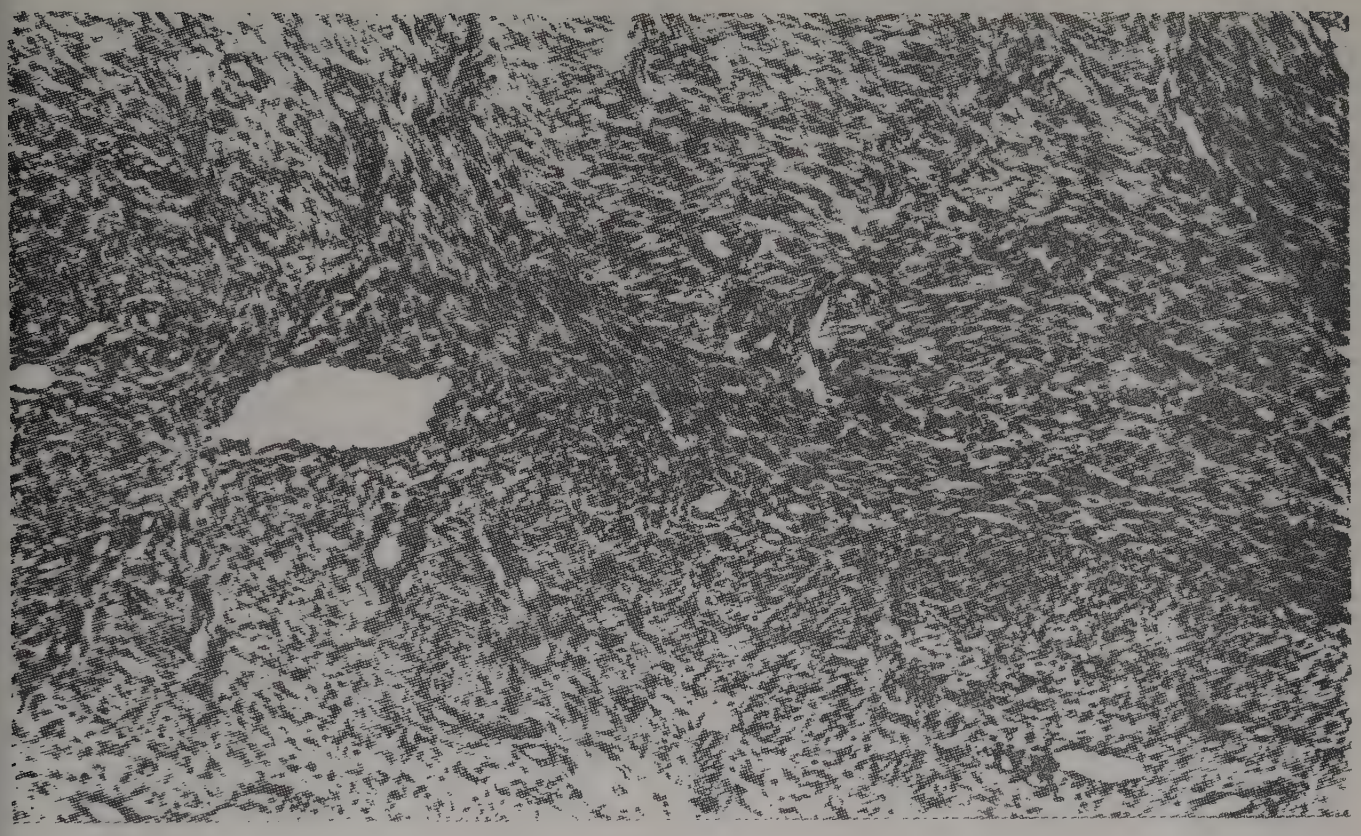


PLANCHE XX - FIBROSARCOMES

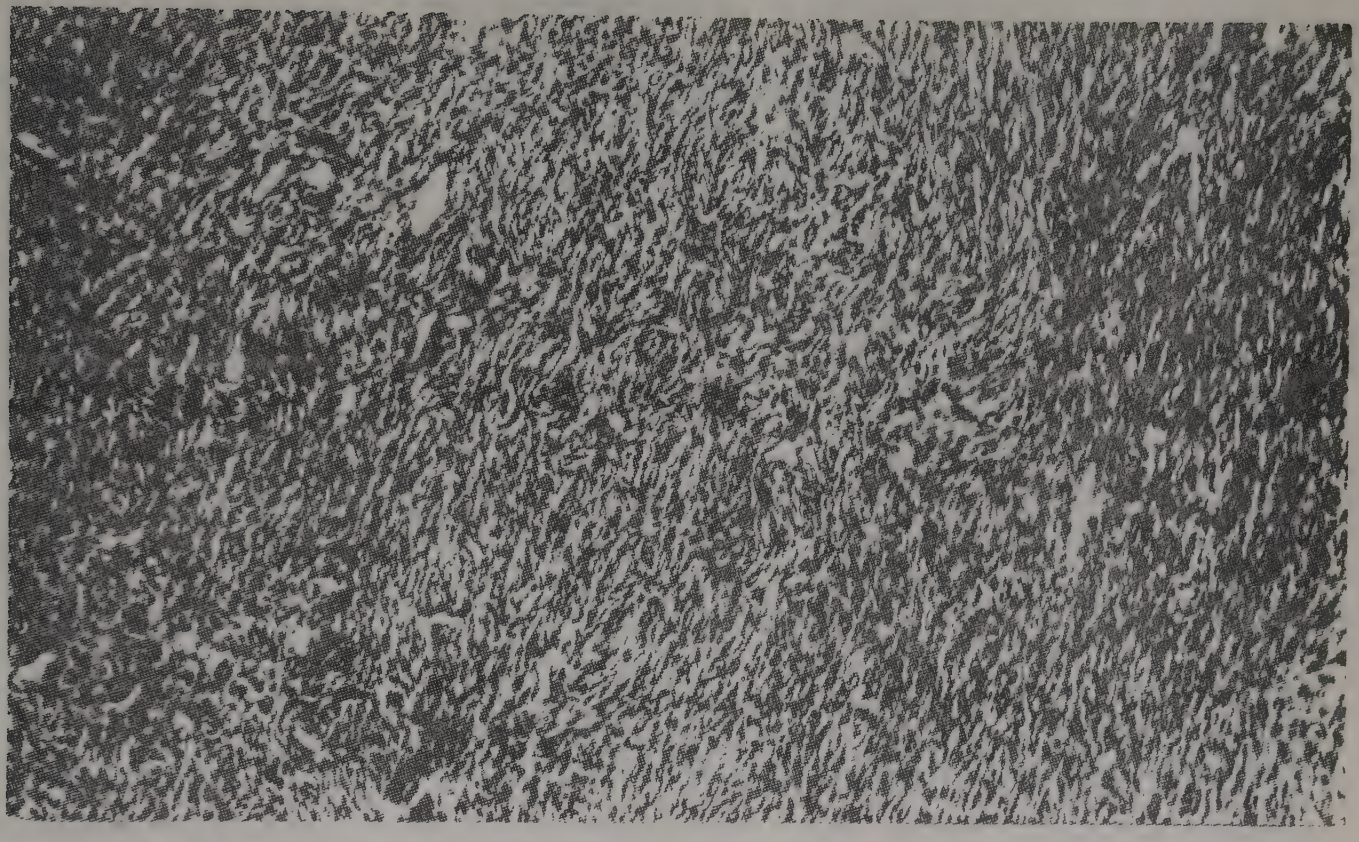
Fig. 44

Cas 50 - Coupe C 2316
Fibrosarcome de degré I - Densité cellulaire très élevée ; fasciculation marquée.
(x 156, 25)
Evolution : recul 12 ans.

Fig. 45

Cas 51 - Coupe CR 3273
Fibrosarcome de degré I - Structure fasciculée ; densité cellulaire élevée ; aspect monomorphe et massif.
(x 156, 25)
Evolution : une récidive locale - recul 7 ans.

PLANCHE XX - FIBROSARCOMES



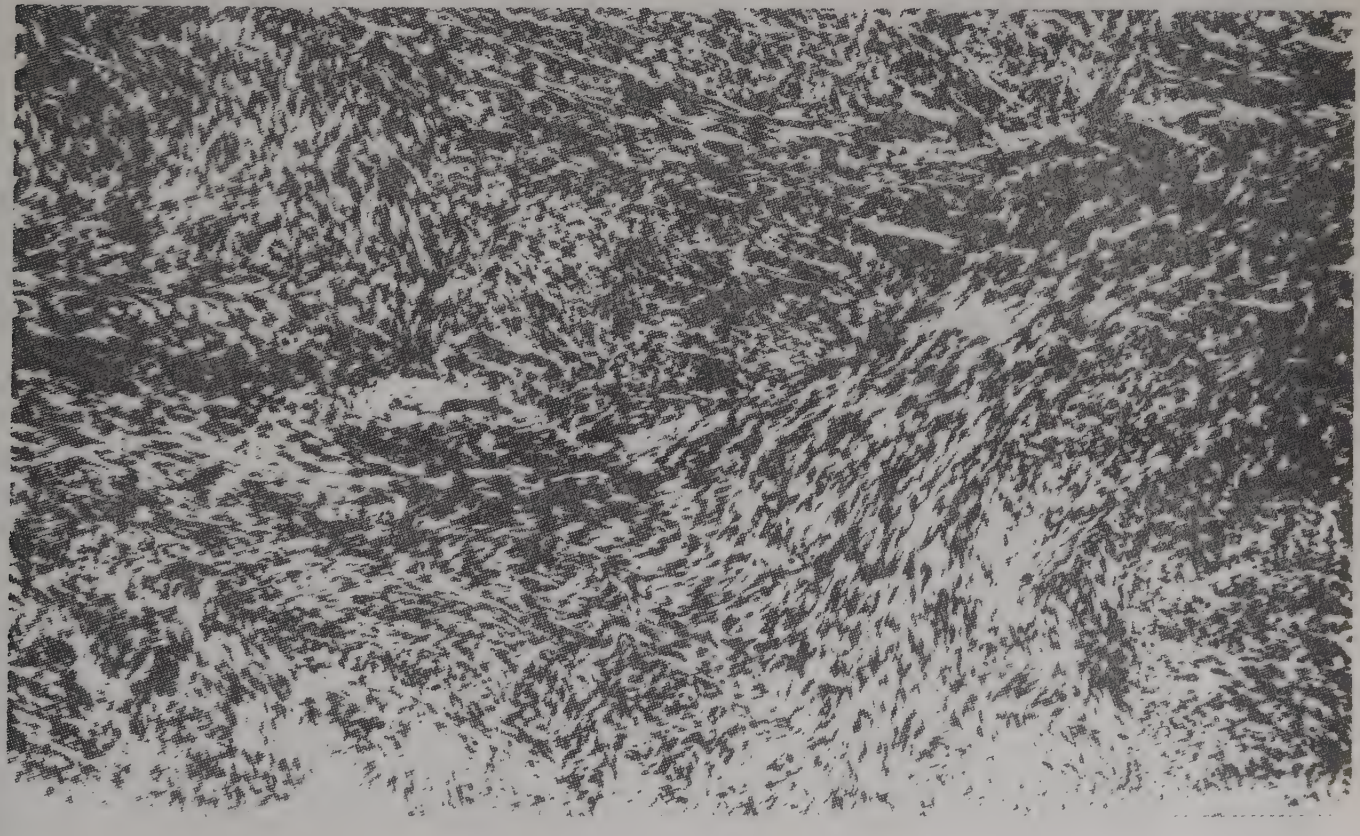


PLANCHE XXI - FIBROSARCOMES

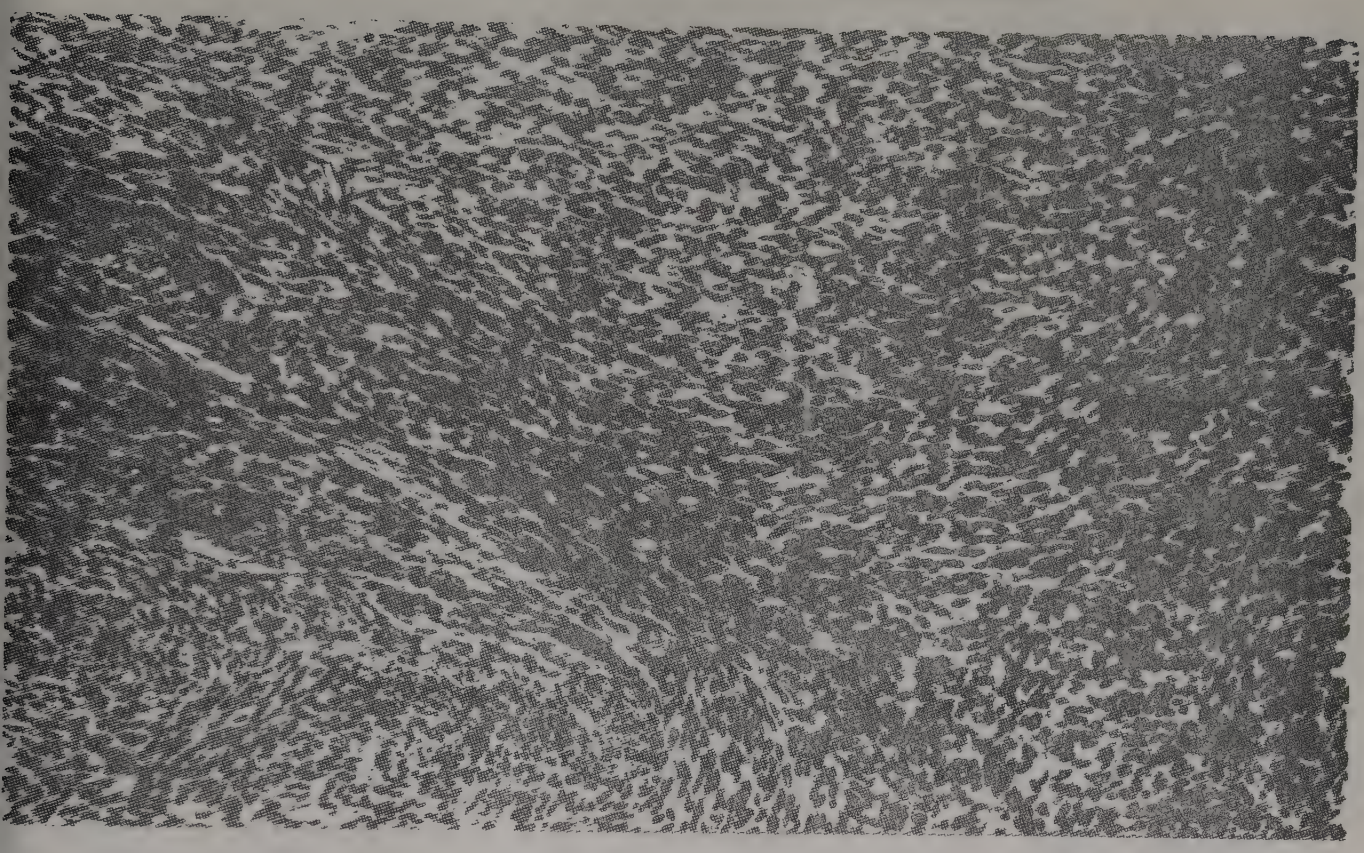
Fig. 46

Cas 52 - Coupe C 992
Fibrosarcome de degré II - Densité cellulaire très élevée.
(x 156,25)
Evolution : décès par métastases pulmonaires.

Fig. 47

Cas 53 - Coupe C 612
Fibrosarcome de degré I - Structure fasciculée, densité cellulaire modérée ; prolifération d'aspect monomorphe ; tous les vaisseaux sont réduits à des fentes.
(x 156,25)
Evolution : décès par métastases pulmonaires.

PLANCHE XXI - FIBROSARCOMES



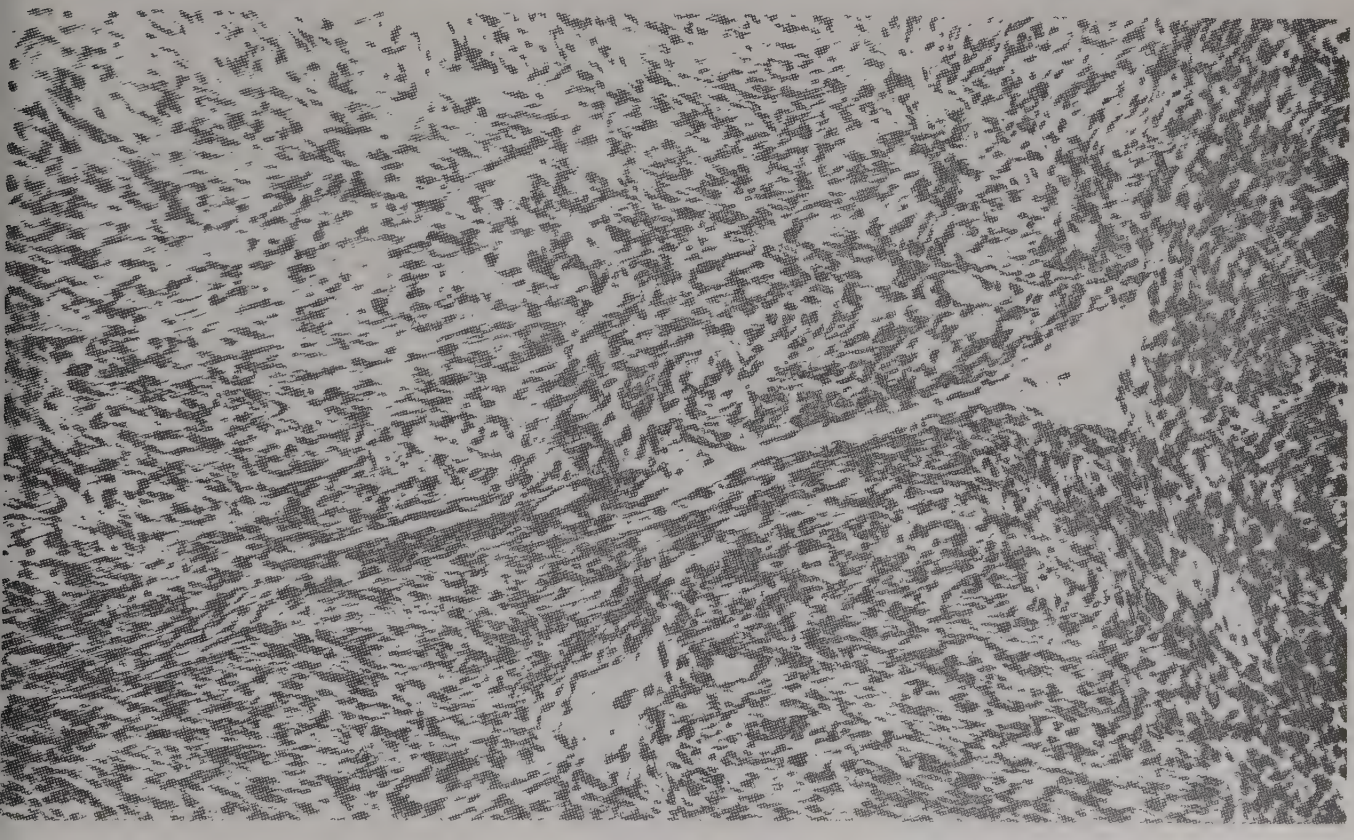


PLANCHE XXII - FIBROSARCOMES

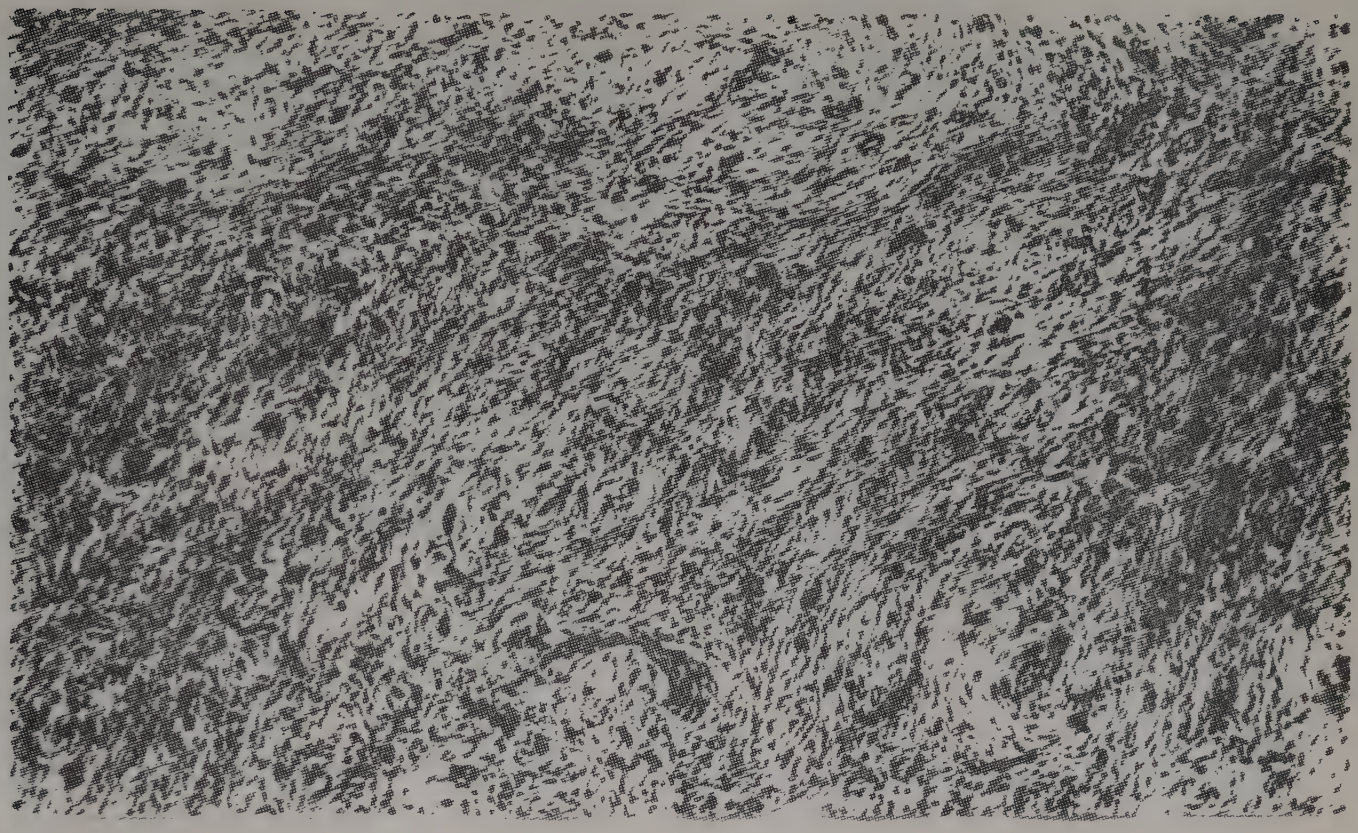
Fig. 48

Cas 56 - Coupe 71438
Fibrosarcome de degré II ou III - Structure peu fasciculée, mais relativement lâche ; mitoses et monstruosités peu fréquentes.
(x 156,25)

Fig. 49

Cas 56 - Coupe 4666
Fibrosarcome de degré III - Densité cellulaire plus élevée que sur la figure précédente ; mitoses fréquentes.
(x 156,25)
Evolution : une récidive - recul 5 ans.

PLANCHE XXII — FIBROSARCOMES



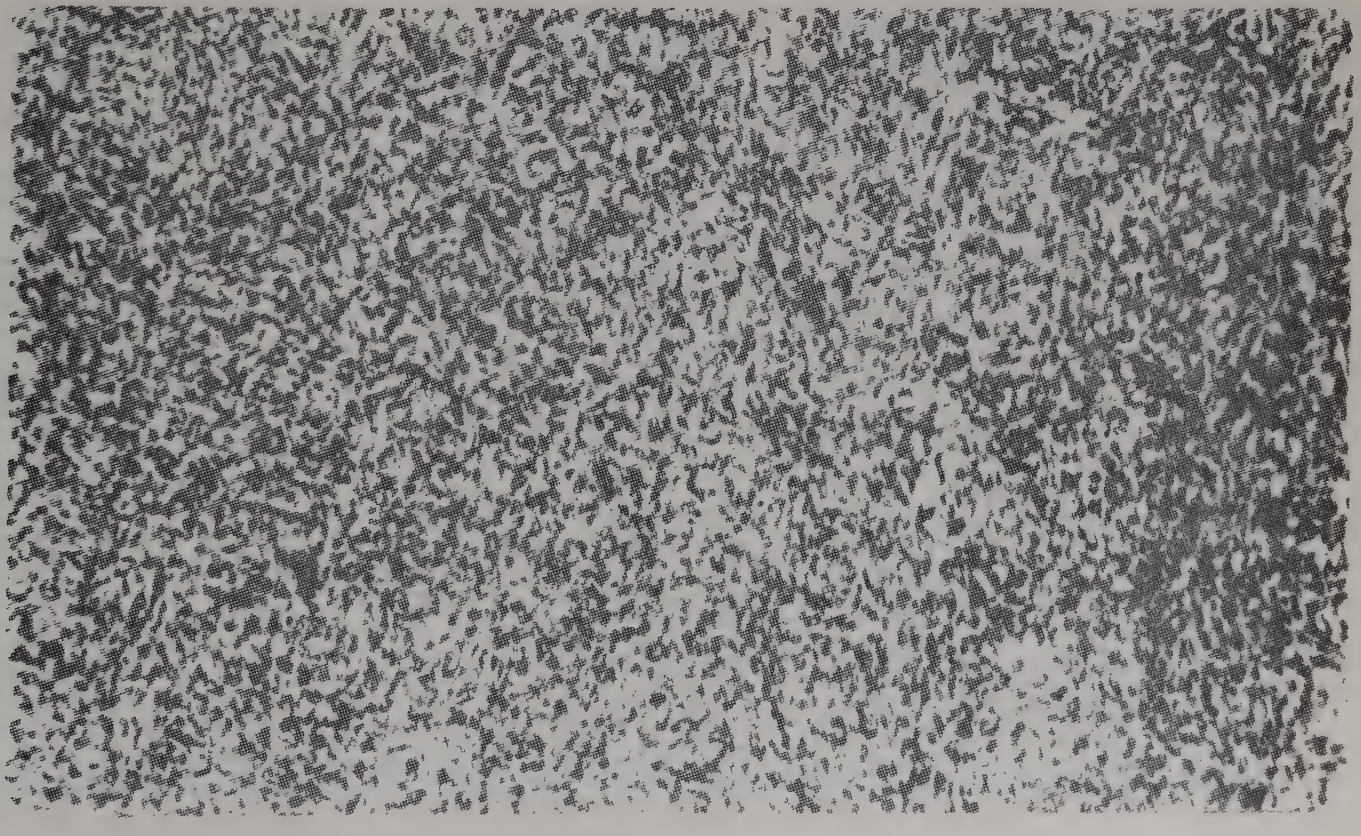


PLANCHE XXIII - FIBROSARCOMES

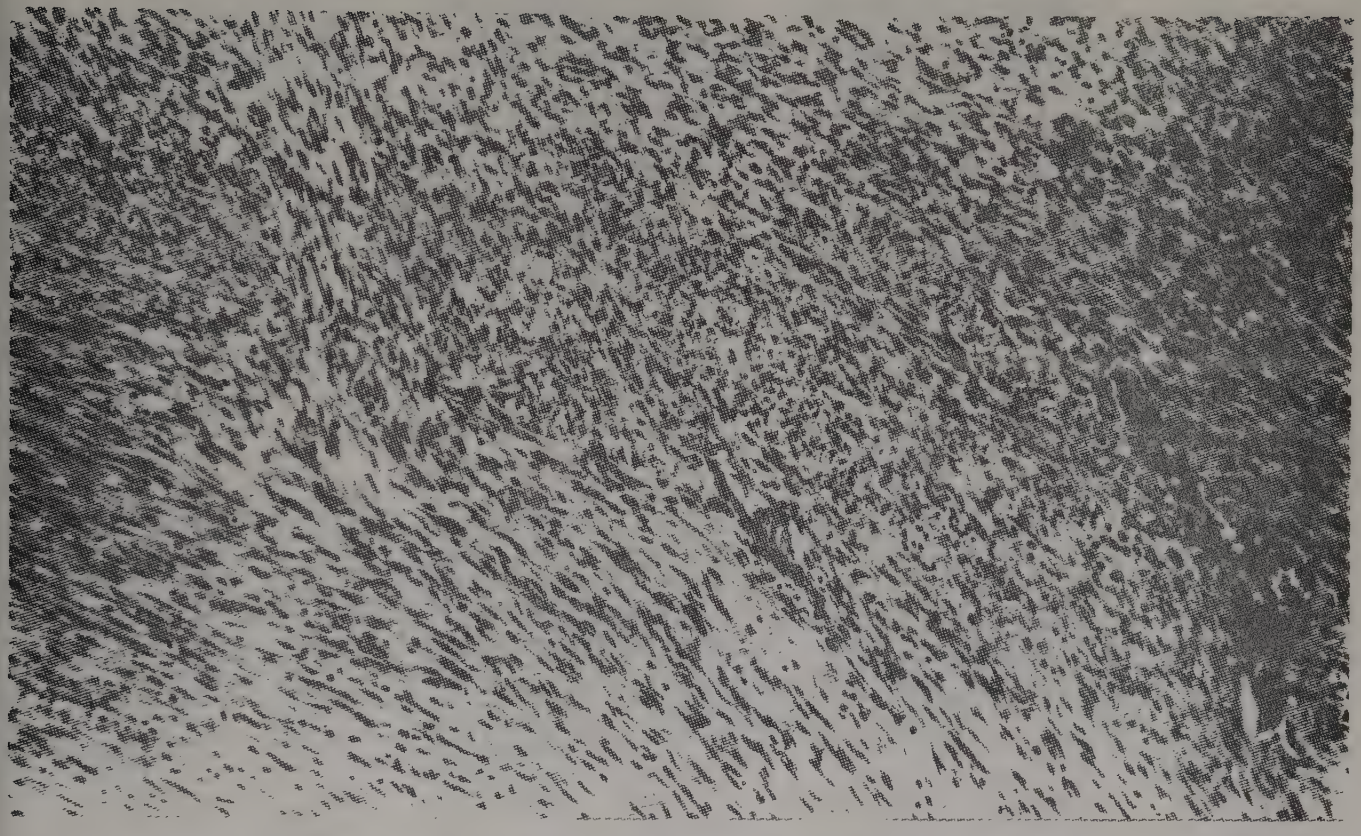
Fig. 50

Cas 55 - Coupe CR 6010 (après radiothérapie)
Fibrosarcome de degré I ou II - Prolifération de densité cellulaire élevée, avec forte anisocaryose (peut-être en rapport avec la radiothérapie).
(x 62, 5)
Evolution : recul de 4 ans après désarticulation.

Fig. 51

Cas 57 - Coupe CR 3054
Fibrosarcome de degré III - Prolifération très cellulaire, riche en mitoses et en monstruosités.
(x 156, 25)
Evolution : décès par métastases pulmonaires.

PLANCHE XXIII - FIBROSARCOMES



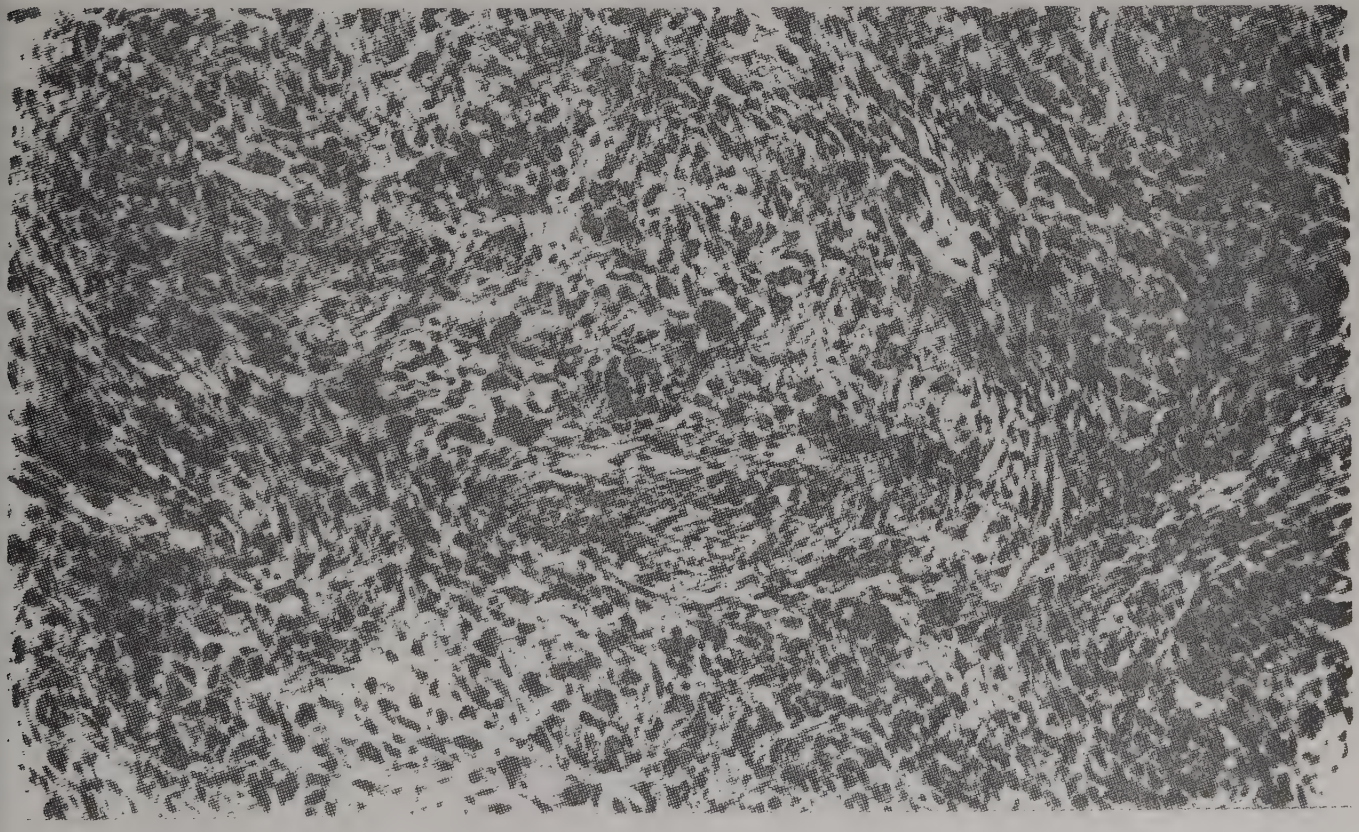


PLANCHE XXIV - FIBROSARCOMES

Fig. 52

Cas 41 - Coupe CR 437
Fibromyxosarcome de degré II -
Prolifération très cellulaire, fasciculée,
formant des plages de taille variable,
séparées par des zones myxoïdes.
(x 156, 25)
Evolution : deux récidives - recul 4 ans.

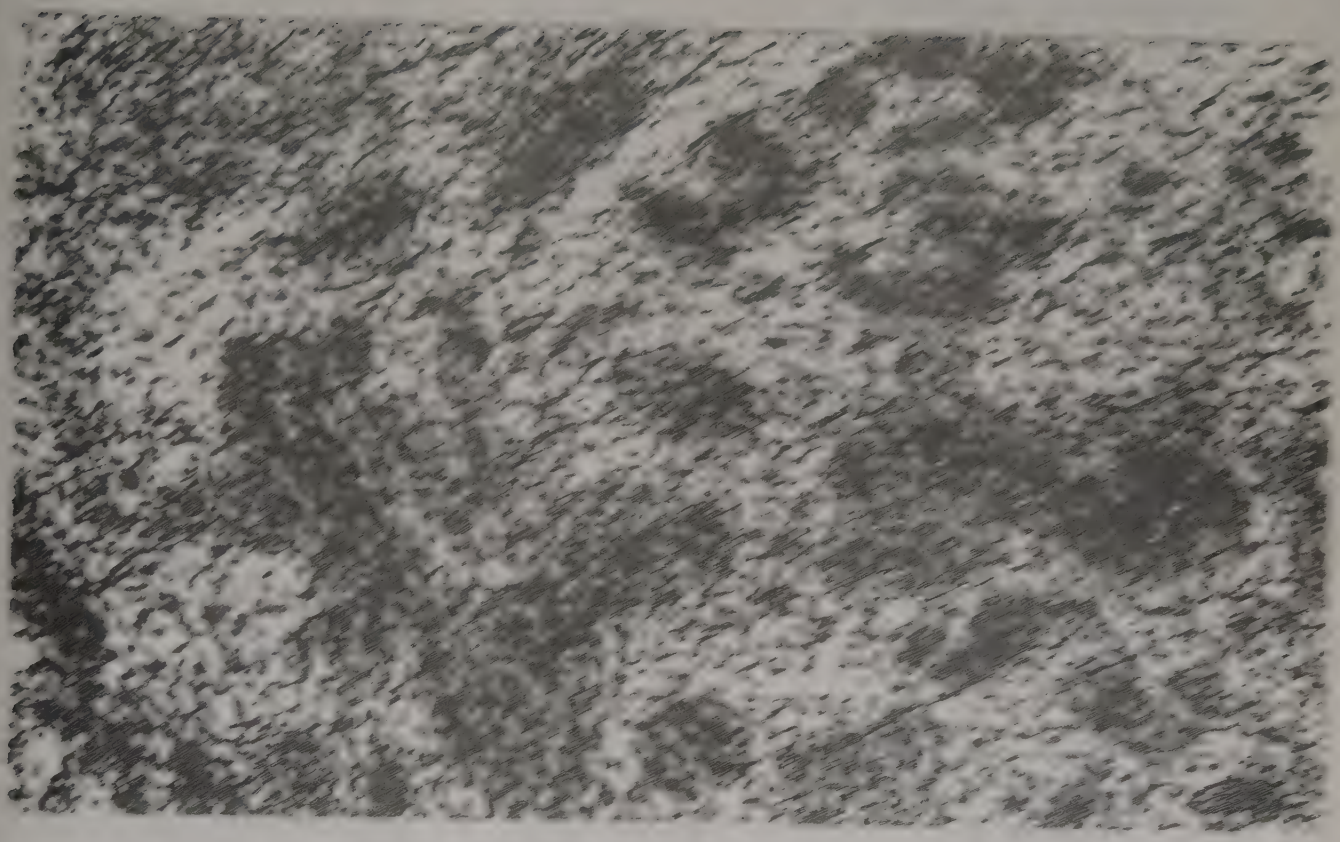


PLANCHE XXV - DERMATOFIBROME RECIDIVANT

Fig. 53

Cas 59 - Coupe 55040 - I. G. R.
Dermatofibrome récidivant de Barier et Ferrand. Etude des rapports avec la peau.
(x 62, 5)

Fig. 54

Cas 59 - coupe 55040 - I.G.R.
Détail de la structure tourbillonnante de la prolifération.
(x 156, 25)
Evolution : trois récidives dont une ulcérée - recul 3 ans.

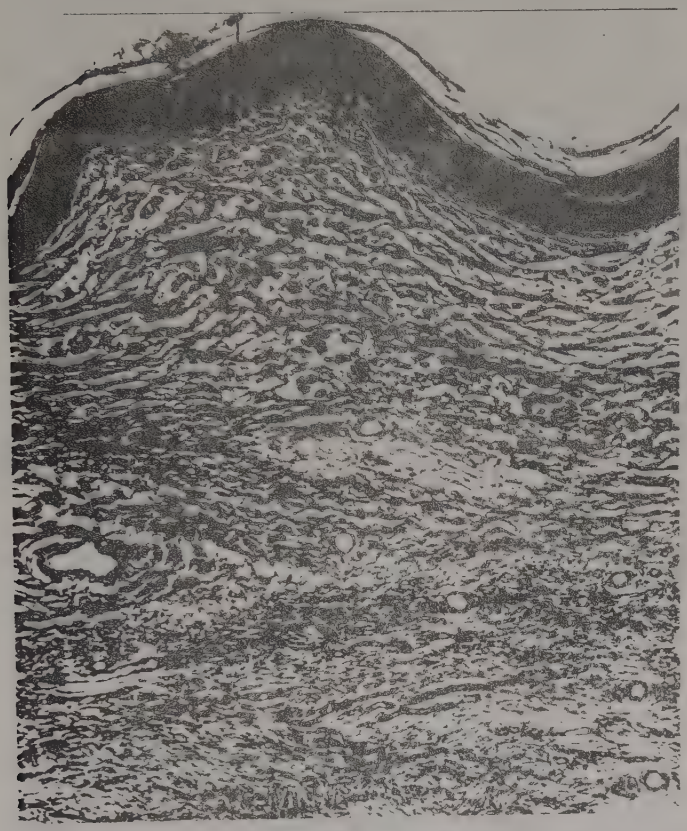
Fig. 55

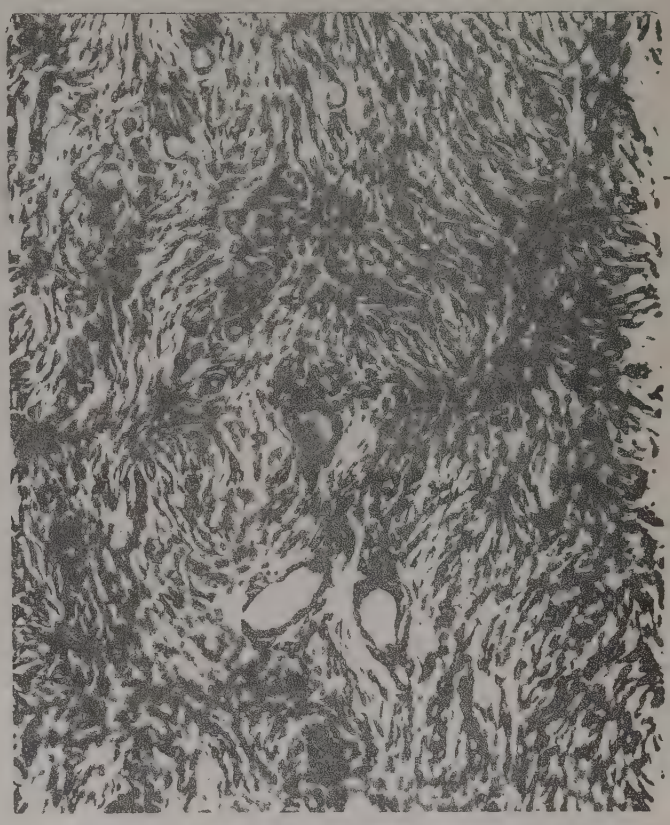
Cas 58 - Coupe C 2324
Dermatofibrome récidivant.
(x 62, 5)

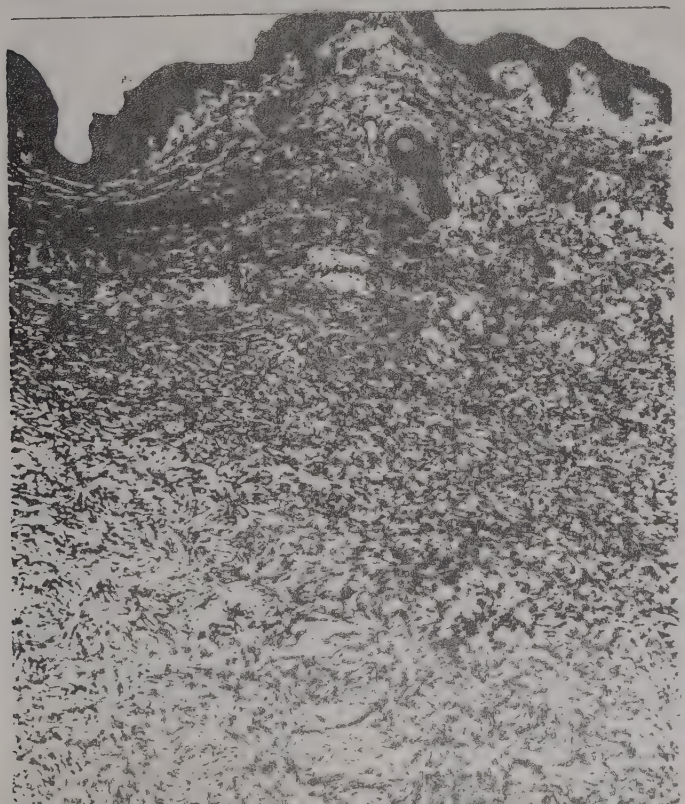
Fig. 56

Cas 58 - Coupe C 2324
Détail de la prolifération (même aspect que fig. 52)
(x 156, 25)
Evolution : une récidive après exérèse large recul : 12 ans après amputation.

PLANCHE XXV - DERMATOFIBROME RECIDIVANT







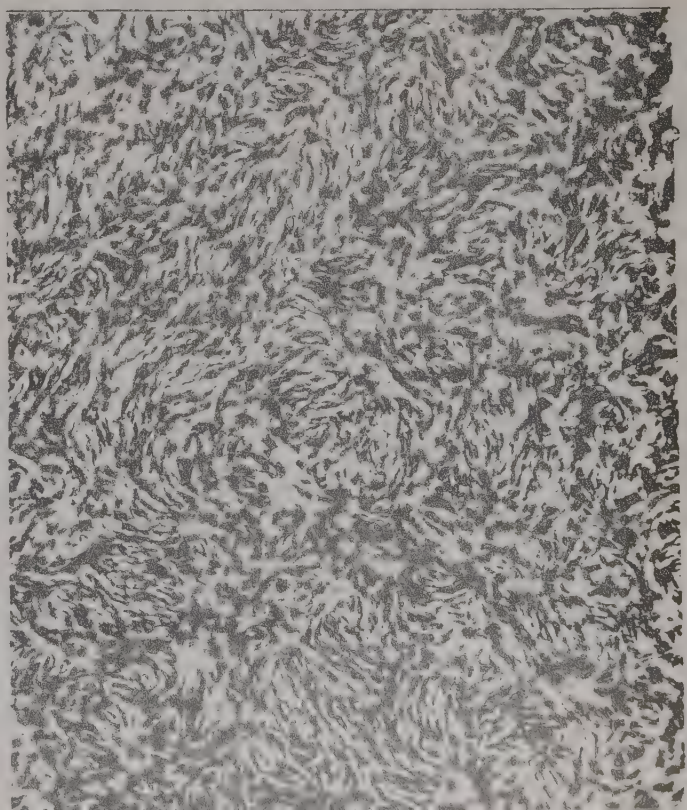


PLANCHE XXVI - FASCIITES NODULAIRES

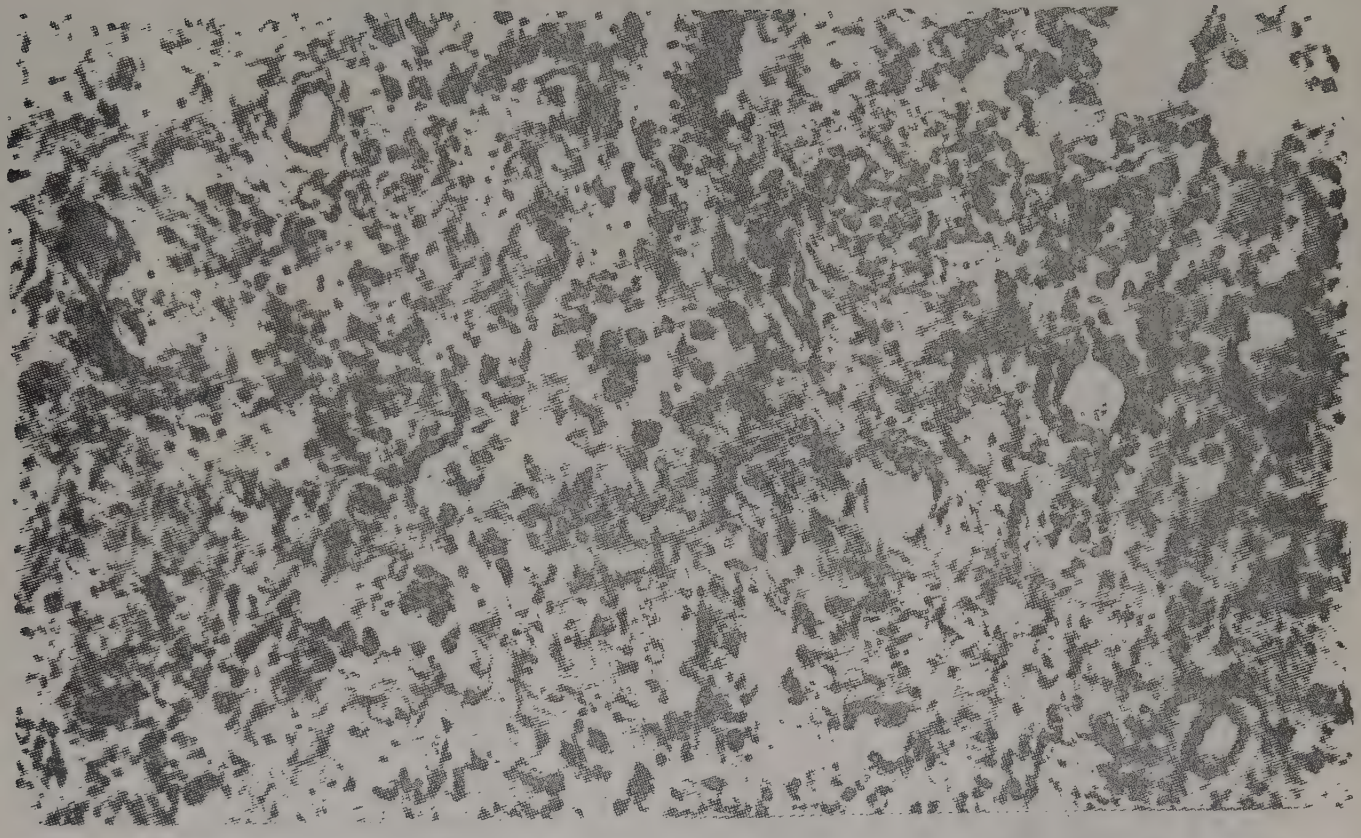
Fig. 57

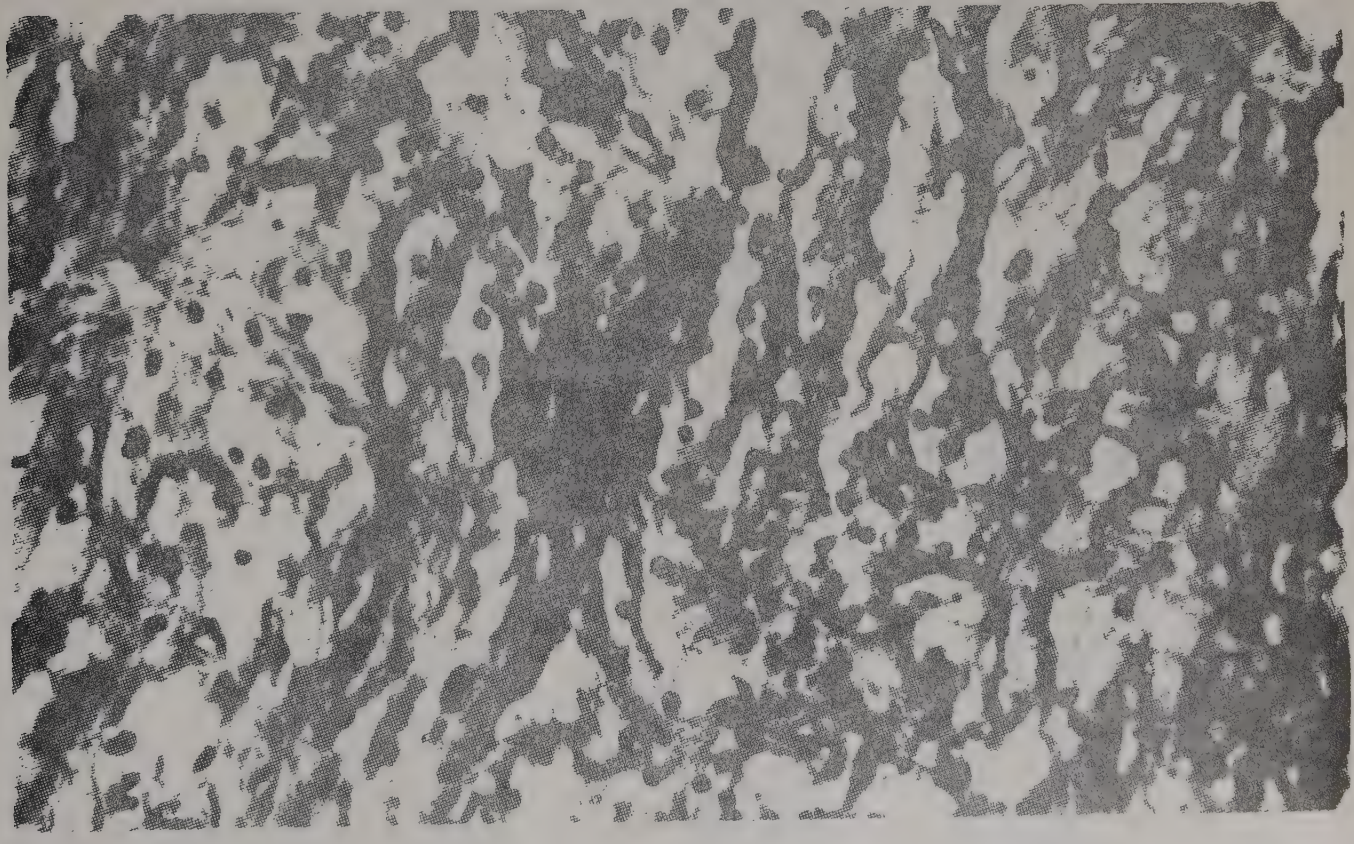
Cas 62 - Coupe CR 5281
Fasciite nodulaire. Prolifération lâche œdémateuse, dans laquelle sont dispersées des cellules de taille irrégulière, souvent monstrueuses, mêlées à des éléments inflammatoires.
(x 156, 25)
Evolution : une récidive - recul 3 ans.

Fig. 58

Cas 63 - Coupe C 1532
Fasciite nodulaire. Même aspect que cas précédent. Détail d'une cellule monstrueuse et le l'infiltrat.
(x 393, 75)
Evolution : recul 7 ans.

PLANCHE XXVI - FASCITES NODULAIRES





V - RESULTATS ET DISCUSSION

Nous avons regroupé dans notre étude 65 malades de 0 à 15 ans ; parmi eux, nous avons compté 23 filles et 32 garçons.
La moitié des malades avait moins de 4 ans.
Ce chiffre n'a qu'une valeur relative puisque l'âge limite de 15 ans est imposé par le recrutement du service.
Ces tumeurs se répartissent comme suit :

- dermatofibrosarcomes récidivants	2	(3 %)
- histiocytofibrome cutané	1	(1,5 %)
- hamartome fibreux	1	(1,5 %)
- fasciites nodulaires	4	(6 %)
- fibromatoses	36	(56 %)
- fibrosarcomes	21	(32 %)

Ces pourcentages correspondent approximativement à ceux de la littérature.

STOUT, en 1954, n'a compté que 10 fibrosarcomes pour 34 fibromatoses, sur un total de 44 tumeurs fibreuses de l'enfant, mais il ne considérait que les fibrosarcomes de degré I.
Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, l'histiocytofibrome cutané sont rares chez l'enfant ; les pourcentages notés ici sont plutôt supérieurs à ceux de la littérature. Sur 51 sarcomes divers de l'enfant, PACK et ARIEL - 114 - ont noté 1 seul dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand.

Dans toutes les statistiques, on note que les fasciiites nodulaires sont moins fréquentes chez l'enfant (STOUT - 148 - et KONWALLER - 79 -) mais leur proportion au sein des tumeurs fibreuses de l'enfant n'est pasmentionnée.

Comme ces diverses affections ont des caractères propres, nous les étudierons séparément à la suite de ces données générales.

Nous terminerons par le groupe des fibromatoses - fibrosarcomes ; c'est le groupe le plus important à la fois par le nombre des tumeurs et par les problèmes qu'elles posent.

Nous allons donc traiter successivement :

A - Tumeurs fibreuses diverses :
- . I - Histiocytofibrome cutané
- . II - Dermatofibrosarcome récidivant
- . III - Hamartome fibreux du nourrisson
- . IV - Fasciites nodulaires

B - Fibromatoses et fibrosarcomes

C - Nature et pronostic des proliférations tumorales fibroblastiques.

A - TUMEURS FIBREUSES DIVERSES

Sur un total de 65 tumeurs fibreuses, nous avons 2 dermatofibrosarcomes récidivants, et 1 histiocytofibrome cutané.

I - L'histiocytofibrome

est rare chez l'enfant ; ce terrain ne lui confère aucune particularité clinique ni histologique.

Généralités

C'est une lésion fibreuse, intra-dermique, bénigne, formant un nodule bien limité, s'accompagnant presque constamment d'une hyperplasie épidermique sus-jacente. Elle est fréquente chez l'adulte, peut siéger en n'importe quel point des téguments.

Histologiquement, elle est formée de faisceaux collagènes peu cellulaires, courts, enchevêtrés, réalisant une structure tourbillonnante caractéristique. Des histiocytes s'associent aux fibroblastes ; ils peuvent avoir un cytoplasme spumeux ou chargé d'hémosidérine. La composante vasculaire est en règle importante, sous la forme de petits capillaires fins, situés entre les faisceaux collagènes.

D'apparition spontanée ou post-traumatique, cette lésion est toujours bénigne, ne récidive pas après exérèse.

Observations personnelles

Notre cas (n° 60) concernait une fillette âgée de 11 ans, donc déjà une grande enfant

Le siège était sus-claviculaire.

La tumeur n'avait pas été précédée de traumatisme.

Histologiquement, la tumeur était bien limitée, mais non encapsulée, strictement intra-dermique. Elle avait la double composante fibroblastique et histiocytaire avec des macrophages plurinucléés non spumeux.

Le traitement a consisté en une large exérèse. L'enfant va bien en 1972, 5 ans après la découverte de sa tumeur.

Cette observation se superpose donc au schéma classique.

II - Dermatofibrosarcome récidivant

Synonymes ; dermatofibrome récidivant et progressif de Darier et Ferrand ; dermatofibrosarcome.

Généralités

Ces tumeurs sont très rares chez l'enfant.

En dehors de cette rareté, rien ne les distingue des cas analogues rencontrés chez l'adulte.

L'entité décrite par Darier et Ferrand (33) est essentiellement clinique : tumeur intra-cutanée, fixée aux plans profonds, dure, polylobée, tendant à l'ulcération de la peau.

Les sièges les plus fréquents sont : la paroi dorsale, lombaire et abdominale, le tronc, les membres.

L'évolution est progressive, désespérante, caractérisée par des récidives multiples, à long terme, dont le délai de survenue peut atteindre plusieurs dizaines d'années. Mais cette extension reste loco-régionale. Les métastases sont exceptionnelles.

Histologiquement, la structure de la tumeur est fasciculée fibroblastique et collagène. Elle se rapproche d'un fibrosarcome, mais elle ne comporte pas de monstruosités. Elle est de densité cellulaire en règle modérée.

Observations personnelles

Dans nos deux observations (cas 58 et 59), il s'agissait de fillettes de 2 ans.

Leur tumeur siégeait au pied et à la cuisse.

Leur aspect macroscopique était caractéristique : volumineux placard tumoral induré, adhérent à la peau et aux plans profonds, plurinodulaire dans le cas 59. Dans les deux cas, la totalité du derme, l'hypdderme, le tissu sous-cutané, le plan aponévrotique étaient infiltrés. Cette extension tumorale éliminait l'éventualité d'un histiocytofibrome bénin.

Par contre, l'aspect histologique de ces deux tumeurs était particulier se rapprochant de l'histiocytofibrome. En effet, la structure était tourbillonnante, à faisceaux courts, enche vêtrés.

Discussion

Ce type de structure histologique n'est pas inhabituel

dans le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. STOUT et LATTES (Atlas des tumeurs des parties molles - A.F.I.P -) notent que ce dernier n'est qu'une variante d'histiocytofibrome. Mais alors que le dermatofibrosarcome s'observe exclusivement dans le derme, l'histiocytofibrome peut siéger ailleurs. Tous les intermédiaires se voient entre la tumeur fibreuse à longs faisceaux qui est le type habituel du dermatofibrosarcome et la tumeur tourbillonnante ayant l'aspect d'un histiocytofibrome.

III - Hamartome fibreux du nourrisson

Ce type de tumeur a été décrit par ENZINGER (41).

Généralités

Cette tumeur atteint plus souvent les garçons ; elle se voit dans les premiers mois de la vie (avant 1 an).

Le siège le plus fréquent est axillaire. Il est plus rare au membre supérieur, on n'en a jamais décrit au membre inférieur.

Il s'agit d'une tumeur unique, ferme, mal limitée, de taille variable, asymptomatique.

Elle évolue favorablement sans récidive, après exérèse.

Histologiquement, sa structure est caractéristique ; elle est composée de 3 types tissulaires :

- des travées de tissu fibreux dense, plus ou moins larges.
- des plages de tissu adipeux.
- des plages mésenchymateuses à cellules étoilées baignant dans une substance alcianophile ou non.

A la périphérie, la tumeur est mal limitée, comme les fibromatoses. D'après ENZINGER (41), il pourrait s'agir de processus pathologiques voisins.

Sur le plan diagnostique, les problèmes se posent lorsque l'un des tissus prédomine nettement ; la tumeur peut être prise pour un liposarcome, une fibromatose, un myxome.
Les auteurs qui ont étudié ces tumeurs se sont aperçus que la plupart avait été classée ailleurs, si bien que la rareté de l'affection n'est peut-être qu'apparente.

Observations personnelles

Notre cas 61 est tout à fait caractéristique : garçon de 8 mois, porteur d'une tumeur axillaire.

Histologiquement, ce cas est également typique.

La seule particularité de notre observation est l'association à une plagiocéphalie. La présence de malformations n'est pas habituellement signalée dans la littérature.

IV - Fasciites nodulaires

Synonymes : fibromatose pseudo-sarcomateuse, fibrose nodulaire sous-cutanée, aponévrosite nodulaire.

Cette entité a été décrite en 1955 par KONWALLER, KEASBEY et KAPLAN.

Généralités

Cette tumeur se présente sous la forme d'un nodule unique, sous-cutané dont la taille ne dépasse pas 5 cm de diamètre, de consistance ferme ; il peut émettre des expansions dans les tissus voisins, mais n'intéresse jamais le plan cutané.

Il siège le plus souvent aux membres, et se voit chez l'adulte jeune. Les observations d'enfant sont plus rares.

Sur le plan histologique, l'aspect est caractéristique : prolifération fibreuse de structure lâche, oedémateuse, dans laquelle se trouvent dispersés comme des "plumes d'oiseau", des fibroblastes allongés, fusiformes ou étoilés, comme des cellules mésenchymateuses. La substance fondamentale est abondante, parfois alcianophile. On observe également un nombre variable de cellules à noyaux monstrueux, bourgeonnants, hyperchromatiques, et de nombreux éléments inflammatoires (lymphocytes, plasmocytes ...). La nature des cellules monstrueuses est encore ignorée : macrophage, fibroblaste ou cellule musculaire en dégénérescence ?

La composante vasculaire est importante, représentée par de nombreux capillaires à paroi fine, prédominant à la périphérie du nodule où ils s'orientent souvent de façon palissadique.

Des variantes sont possibles, avec une substance fondamentale moins abondante et une densité cellulaire fibroblastique plus élevée.

Sur le plan diagnostique, les fasciites nodulaires sont souvent prises pour des sarcomes en raison de l'envahissement des tissus voisins et des monstruosités cellulaires.

A cause de l'abondance de la substance fondamentale, et de la présence de cellules étoilées, on peut discuter encore un myxome, une fibromatose de type oedémateux (que nous reverrons plus loin).

Un diagnostic difficile est celui de myosite proliférante; prolifération bénigne intra-musculaire de fibroblastes et de jeunes capillaires disséminés dans un stroma myxoïde, mêlés à des cellules inflammatoires et à des cellules géantes, éosinophiles d'origine probablement musculaire ; il pourrait s'agir d'un équivalent de la fasciite au niveau des muscles squelettiques.

Quant à la myosite progressive ossifiante (ou polyfibromatose héréditaire), elle se distingue de la précédente par un contexte génétique et malformatif particulier, l'absence de cellules géantes et une évolution vers des calcifications extensives. A un stade précoce, avant l'ossification, elle peut poser un diagnostic difficile avec une fasciite.

Observations personnelles

Nos 4 cas (62, 63, 64, 65) concernaient des enfants :
- âgés de 15 mois à 14 ans.
- 3 garçons et une fille.
- la tumeur 63 s'est développée sur cicatrice chirurgicale (sténose du pylore).
- siège : dos, paroi abdominale, creux inguinal et poplité.
- Sur le plan histologique, ils avaient les caractères décrits ci-dessus.
- évolution :
  . 3 cas sur 4 ont récidivé après exérèse, dans un délai de 5 mois, 1 an, 2 ans.
  . il n'y a pas eu de décès ni de métastases. L'extension n'a jamais dépassé le cadre local.
- Traitement :
  . 2 d'entre eux ont été traités par exérèse simple, avec reprise chirurgicale lors de la récidive pour le cas 62.
  . les 2 autres (64 et 65) ont eu un traitement chirurgical suivi de radiothérapie (2000 et 3000 rads). Le second a récidivé 5 mois après ce traitement.

Discussion

Sur ce petit nombre de cas, nous ne pouvons définir une attitude thérapeutique.

Les divers auteurs conseillent une exérèse totale d'emblée sans traitement complémentaire. Ce traitement doit mettre à l'abri d'une récidive. Si celle-ci survenait, elle serait reprise chirurgicalement.

B - FIBROMATOSES - FIBROSARCOMES

ANATOMIE - PATHOLOGIQUE

MACROSCOPIE

La taille des tumeurs est variable, allant de quelques centimètres à plusieurs dizaines de centimètres.

Nous n'avons pas observé de différence notable entre les fibrosarcomes et les fibromatoses.

Dans l'une et l'autre affection, la tumeur est en règle mal limitée, infiltrante ; il faut signaler cependant qu'à plusieurs reprises, les fibromatoses ont donné une fausse impression "d'encapsulation".

Les proliférations siègent habituellement dans le tissu sous-cutané, les plans aponévrotiques et musculaires, les fascias. L'envahissement du derme est rare. Nous l'avons rencontré dans un fibrosarcome (n° 49) et dans une fibromatose (n° 7), en dehors des trois tumeurs à développement intra-cutané et que nous avons mises dans un chapître particulier.

La dureté, parfois ligneuse de la tumeur est notée presque constamment, aussi bien dans les fibrosarcomes (17 fois sur 22) que dans les fibromatoses (30 fois sur 36).

La tranche de section présentait des remaniements hémorragiques et nécrotiques, indépendamment de toute radiothérapie, dans 9 fibrosarcomes et dans 4 fibromatoses.

HISTOLOGIE

Dans ce chapître consacré à l'histologie des fibromatoses et des fibrosarcomes, nous verrons successivement :

1/ les caractères communs aux fibromatoses,
2/ les sous-groupes des fibromatoses et leurs problèmes diagnostiques propres,
3/ les fibrosarcomes - caractères communs et sous-groupes,
4/ les critères histologiques de malignité et de discussion.

I - Caractères communs aux fibromatoses.

Ces caractères ont été définis d'après nos observations.

Nous verrons au chapître suivant que la proportion en cellules, en collagène, en substance fondamentale est variable suivant la tumeur, ce qui permet de définir plusieurs groupes de fibromatoses.

Dans notre série, la majorité des fibromatoses, cependant, avait les caractères communs suivants :

- prolifération plus fibreuses que cellulaires, de structure fasciculée, formant de longs faisceaux ondulants,
- cellules fusiformes, régulières, étroites, parallèles aux fibres,
- peu de mitoses et jamais de monstruosité,
- vaisseaux polymorphes, à paroi épaisse le plus souvent,
- absence de nécrose et d'hémorragies,
- infiltrats inflammatoires.

Un caractère a été retrouvé chaque fois que nous avons pu préciser la périphérie de la tumeur :

- celle-ci était mal limitée, infiltrante, mais peu destructive.

Enfin, le polymorphisme de la prolifération est quasi-constant. Il est dû aux variations de densité en collagène et en cellules, à l'inclusion de tissus sains dans la tumeur .

II - Sous-groupes des fibromatoses et leurs problèmes diagnostiques propres.

Nous venons de voir les caractères communs aux fibromatoses. Dans ce groupe peu homogène, nous avons distingué 4 sous-groupes en fonction des variations quantitatives des 3 constituants fondamentaux.

1) collagène
2) cellules
3) substance fondamentale

Cette classification repose exclusivement sur l'aspect histologique. Son seul intérêt est de clarifier les problèmes de diagnostic ; disons d'emblée que nous avons rarement constaté une correspondance entre l'aspect anatomique d'une fibromatose et son évolution clinique (nous le reverrons plus loin).

1) Fibromatoses "chéloïdes"

Elles sont caractérisées par de très gros trousseaux collagènes, acellulaires, d'aspect vitreux, plus ou moins longs, tourbillonnants. Entre ces trousseaux les éléments cellulaires fibroblastiques sont étouffés, presque invisibles. Les vaisseaux ont une paroi épaisse et sont souvent accompagnés par quelques infiltrats.

Ce type de fibromatose a déjà été individualisé par divers auteurs (STOUT 146). Il pose un problème difficile avec les chéloïdes : c'est sur l'architecture de la prolifération que l'on fera la différence ; les chéloïdes sont moins tourbillonnantes, moins "organisées" que les fibromatoses.

2) Fibromatoses "desmoïdes"

Individualisées encore sous les termes : fibrome envahissant, tumeur desmoïde.

Avec la fibromatose chéloïde, c'est le type le plus fréquent (à condition de ne pas limiter cette définition aux proliférations de ce type intéressant la paroi abdominale).

Histologiquement, elle a une densité collagène intermédiaire entre la fibromatose chéloïde et la fibromatose "cellulaire".

On trouve des bandes collagènes moins épaisses que dans la fibromatose chéloïde, plus riches en cellules mais les fibroblastes sont effilés, nettement séparés les uns des autres, réguliers.

Les fibres de collagène et les cellules se disposent en longs faisceaux tourbillonnants, ondulants.

Dans cette catégorie, nous rangeons également une variante : les fibres collagènes sont mal individualisées ; les cellules fusiformes ou arrondies sont dispersées dans une substance fondamentale safranophile ; la structure fasciculée est peu nette, mais il ne s'agit pas d'une forme œdémateuse.

Ce type de fibromatose pose, à notre avis, peu de problèmes diagnostiques, excepté lorsqu'elle comporte des zones franchement plus cellulaires, mais ce problème rejoint celui des fibromatoses cellulaires.

3) Les fibromatoses dites "cellulaires"

Ce sont celles qui posent le maximun de problèmes.

Certains auteurs les classent dans les fibrosarcomes I (STOUT), d'autres dans les fibromatoses comme nous sommes portés à le faire.

Histologiquement, ce sont des prolifération de densité cellulaire élevée. Les fibroblastes sont séparés par une fine trame collagène. Ils peuvent présenter des irrégularités cytonucléraires, des mitoses, mais il n'y a jamais de monstruosités. La richesse cellulaire donne cependant un aspect inquiétant à la prolifération prise alors pour un fibrosarcome.

Le meilleur élément de diagnostic est le polymorphisme de la fibromatose. Ce polymorphisme est lié à plusieurs facteurs :

a) l'association à des zones moins cellulaires.
Il est bien rare que ces zones très cellulaires occupent la totalité de la tumeur, quand il s'agit d'une fibromatose. Très souvent, elles alternent avec des régions plus collagènes, se rapprochant de l'aspect "desmoïde". Il faut rechercher de telles zones à la périphérie de la tumeur, au contact des tissus voisins (muscle, graisse).

Nous avons remarqué que dans ce type de fibromatose, le centre de la prolifération contrastait par sa densité cellulaire avec les expansions périphériques, souvent plus fibreuses. On a même vu des cas où elles étaient formées de trousseaux collagènes presque purs comme dans une fibromatose chéloïde.

b) l'inclusion d'ilôts de tissus sains (graisse, muscle, paquets vasculaires), en pleine prolifération, même dans les régions les plus cellulaires, est le deuxième signe capital.

c) la périphérie de la tumeur est également particulière : la prolifération infiltre progressivement les tissus voisins, sans les détruire, en s'insinuant entre les faisceaux musculaires, qui présentent tardivement des signes de souffrance, en épaississant les cloisons conjonctivo-vasculaires, par une sclérose progressive. Ce mode de propagation est caractéristique de toutes les fibromatoses, mais il est particulièrement révélateur dans une fibromatose dite "cellulaire" que l'on pourrait prendre pour un fibrosarcome. En effet, celui-ci forme une masse dense, compacte, qui refoule les tissus voisins du fait de sa rapidité de développement, et les infiltre peu, ce qui donne à la tumeur une limite plus nette. On ne trouve pas dans la prolifération de structure pré-existante.

d) la fasciculation de la tumeur doit être envisagée dans un paragraphe particulier. En effet, le diagnostic différentiel entre une fibromatose cellulaire et un fibrosarcome de degré I se pose dans deux circonstances distinctes :

1) tantôt il s'agit d'une fibromatose fasciculée ; mais la fasciculation est souvent moins régulière que dans le fibrosarcome, les faisceaux sont plus longs, s'entrecroisent "mollement", à angle aigu. Lorsque la prolifération est née dans un tissu aponévrotique, elle tend à reproduire la structure de ce dernier. A l'inverse, le fibrosarcome a une fasciculation nette, tranchée, régulière ; les faisceaux s'entrecroisent à angle droit, interrompant brusquement la structure du tissu aponévrotique.

2) tantôt il s'agit d'une fibromatose non fasciculée. Le diagnostic oscille alors entre une fibroma tose et un fibrosarcome de degré III.

Nous avons remarqué que dans ce type de fibromatose, le centre de la prolifération contrastait par sa densité cellulaire avec les expansions périphériques, souvent plus fibreuses. On a même vu des cas où elles étaient formées de trousseaux collagènes presque purs comme dans une fibromatose chéloïde.

b) l'inclusion d'ilôts de tissus sains (graisse, muscle, paquets vasculaires), en pleine prolifération, même dans les régions les plus cellulaires, est le deuxième signe capital.

c) la périphérie de la tumeur est également particulière : la prolifération infiltre progressivement les tissus voisins, sans les détruire, en s'insinuant entre les faisceaux musculaires, qui présentent tardivement des signes de souffrance, en épaississant les cloisons conjonctivo-vasculaires, par une sclérose progressive. Ce mode de propagation est caractéristique de toutes les fibromatoses, mais il est particulièrement révélateur dans une fibromatose dite "cellulaire" que l'on pourrait prendre pour un fibrosarcome. En effet, celui-ci forme une masse dense, compacte, qui refoule les tissus voisins du fait de sa rapidité de développement, et les infiltre peu, ce qui donne à la tumeur une limite plus nette. On ne trouve pas dans la prolifération de structure pré-existante.

d) la fasciculation de la tumeur doit être envisagée dans un paragraphe particulier. En effet, le diagnostic différentiel entre une fibromatose cellulaire et un fibrosarcome de degré I se pose dans deux circonstances distinctes :

1) tantôt il s'agit d'une fibromatose fasciculée ; mais la fasciculation est souvent moins régulière que dans le fibrosarcome, les faisceaux sont plus longs, s'entrecroisent "mollement", à angle aigu. Lorsque la prolifération est née dans un tissu aponévrotique, elle tend à reproduire la structure de ce dernier. A l'inverse, le fibrosarcome a une fasciculation nette, tranchée, régulière ; les faisceaux s'entrecroisent à angle droit, interrompant brusquement la structure du tissu aponévrotique.

2) tantôt il s'agit d'une fibromatose non fasciculée. Le diagnostic oscille alors entre une fibroma tose et un fibrosarcome de degré III.

L'absence de monstruosité, la rareté des mitoses dans la fibromatose permettent de les différencier.
L'étude de la périphérie de la tumeur, de son pouvoir destructeur a, dans ce cas, une très grande valeur.

Nous avons vu dans quelles conditions se posait le diagnostic entre une fibromatose "cellulaire" et un fibrosarcome, et schématiquement quels étaient les meilleurs signes pour les différencier.

Il nous reste à voir le quatrième type qui est la fibromatose "oedémateuse".

4) Fibromatose oedémateuse

Elle se distingue des autres par l'abondance de la substance fondamentale, la pauvreté en cellules et en fibres collagènes. Celles-ci sont dispersées dans la substance fondamentale qui peut se colorer ou non par le bleu alcian. Les cellules ont souvent une forme étoilée.

Il peut y avoir des infiltrats inflammatoires disséminés dans la tumeur. Ce type peut représenter une partie de la tumeur comme dans nos observations 10, 11, 14, 17, ou bien constituer la totalité de la prolifération comme dans nos observations 26 et 16. Sur le plan évolutif, le premier cas (26) a été mortel, le second (16) a récidivé plusieurs fois avant de se transformer en sarcome post-RX : quant au cas 10 qui n'était que partiellement immature, il a récidivé deux fois dans la première année. Ce caractère péjoratif de l'évolution dans ce type de fibromatose a déjà été signalé par d'autres auteurs (NEZELOF, 155).

Sur le plan diagnostique, ces tumeurs pouvant être confondues avec un myxome, le diagnostic est difficile. Dans le myxome cependant, toutes les cellules conservent une forme étoilée, même quand, en vieillissant, la lésion devient fibreuse (STOUT et LATTES) ; la substance fondamentale est riche en mucopolysaccharides et se colore par les réactions spécifiques, ce qui n'est pas toujours le cas dans les fibromatoses dites "oedémateuses". Dans notre n°10, la tumeur comportait des plages positives au bleu alcian ; mais la plus grande partie de la tumeur était typiquement fibroblastique. Dans les cas 16 et 26, la substance fondamentale ne se colorait pas par le bleu alcian.

La confusion est possible entre une fibromatose oedémateuse et une fasciite nodulaire ; mais celle-ci comporte une note inflammatoire plus marquée, et des cellules "monstrueuses"; on peut hésiter entre une fibromatose oedémateuse et une myosite progressive ossifiante au début : cette erreur a été faite pour l'un des malades que nous avons éliminés de notre série : il s'agissait d'un enfant de 5 ans (62.1738) vu pour une tumeur cervicale postérieure, enlevée chirurgicalement : c'était histologiquement une prolifération lâche, oedémateuse, peu cellulaire, sans cellules géantes ni monstrueuses ; elle contenait des infiltrats inflammatoires lymphoplasmocytaires dispersés, infiltrait le muscle et ne comportait aucun foyer d'ossification.

A ce stade, il était impossible de faire le diagnostic histologique. Seule la clinique permettait d'orienter : la coexistence avec des malformations bilatérales des orteils, l'apparition trois semaines plus tard d'une seconde localisation, de siège thoracique. Les ossifications ont confirmé le diagnostic.

Tels sont les quatre sous-groupes individualisés dans nos fibromatoses. Rappelons que cette classification ne tient compte que de l'aspect histologique.

Nous devons ajouter une forme particulière :

5) le fibrome aponévrotique juvénile de Keasbey :

Prolifération riche en collagène, dont les cellules courtes, toutes orientées dans le même sens, forment en certains points une couronne palissadique autour de foyers irréguliers de métaplasie chondroïde ou de calcification. Cette affection est relativement rare. Nous n'en possédons pas d'exemple dans notre série.

Dans la littérature, nous avons trouvé d'autres classifications qui tiennent compte du siège et de l'âge indépendamment de l'histologie. C'est ainsi que l'on a distingué :

- la fibromatose palmaire et plantaire aboutissant à des contractures.
- la fibromatose du cou du nourrisson
- la fibromatose desmoïde abdominale et extra-abdominale,
- la fibromatose congénitale généralisée.

Les aspects histologiques que nous avons décrits peuvent se voir dans l'une ou l'autre de ces formes.

La classification de STOUT (146), que nous avons citée au début de cet ouvrage repose sur des critères histologiques et cliniques, d'où sa complexité.

III - Les fibrosarcomes - caractères communs et sous-groupes.

Nous serons plus brefs en ce qui concerne les fibrosarcomes, dont nous avons déjà évoqué les problèmes principaux à propos des fibromatoses.

Caractères communs à tous les fibrosarcomes.

Nous avons réuni ces caractères d'après les cas de notre série (22 fibrosarcomes).

Ce sont des prolifération fibrocellulaires de densité cellulaire en général élevée, pauvres en collagène. Elles sont plus ou moins fasciculées, ont un aspect monomorphe massif.

Les cellules sont fusiformes, allongées. Les noyaux ovalaires peuvent présenter des irrégularités de taille.

Le degré mitotique et l'abondance des monstruosités sont variables.

Les nécroses et les hémorragies sont fréquentes. Les vaisseaux sont monomorphes, habituellement grêles, réduits à des fentes ou bordés par un simple endothélium.

Les infiltrats inflammatoires sont rares, habituellement périphériques quand ils existent.

La tumeur détruit les tissus occupés, si bien que ses limites apparaissent souvent paradoxalement nettes ; les plans aponévrotiques périphériques, refoulés, peuvent donner macroscopiquement l'illusion d'une encapsulation.

Les couches cellulaires tumorales périphériques sont souvent aplaties, parallèles à la surface de la tumeur, cette zone de "compression cellulaire" est caractéristique d'une tumeur de développement rapide, elle ne se voit pas dans une fibromatose.

Classification des fibrosarcomes.

Dans le groupe desfibrosarcomes, nous avons individualisé des sous-groupes, en nous référant à ce qui avait été décrit dans la littérature sur ce sujet.

Toutes les classifications des fibrosarcomes, depuis BRODERS (1937), sont basées sur :

- le degré de différenciation (fibrogénèse, fasciculation),
- les signes de malignité cellulaire : densité cellulaire, mitoses, monstruosités.

Selon les auteurs, les classifications comportent deux types (STOUT) ou quatre (BRODERS - IVINS).

STOUT distingue :

- les fibrosarcomes différenciés : fasciculés, plus ou moins riches en mitoses, dépourvus de monstruosités,
- les fibrosarcomes indifférenciés.

Cette classification ne tient pas compte des formes intermédiaires, c'est pourquoi la classification en quatre types est meilleure. Bien qu'un peu complexe, nous l'avons adoptée, en sachant que les types I et II ne sont pas faciles à distinguer.

Type I.

11 tumeurs de la série appartiennent à ce groupe.

- elles sont toutes fibrocellulaires et nettement fasciculées,
- la densité cellulaire est en règle élevée, mais les mitoses sont en nombre variable,
- il n'y a pas de monstruosités,
- des foyers nécrotiques et hémorragiques ont été trouvés dans neuf cas.

Type II.

6 tumeurs entrent dans ce groupe. Elles sont moins bien fasciculées, la trame collagène est pauvre. Les mitoses sont nombreuses. Quelques monstruosités sont visibles.

- nécrose et hémorragies sont fréquentes,
- un cas comportait des zones myxoïdes colorées par le bleu alcian (cas 41).

Type III.

4 tumeurs appartiennent à ce groupe. La fasciculation disparait en quelques points, mais elle se devine sur la majeure partie de la tumeur, mieux mise en évidence par la coloration de la réticuline.

Les cellules sont volumineuses, irrégulières en taille et en forme, parsemées de monstruosités. Nous n'avons pas vu de cellules géantes.

Le type IV d'IVINS.

Tumeur anarchique avec nombreuses cellules géantes visibles dès le faible grossissement, n'a pas été représentée dans notre série.

Dans l'esprit des auteurs qui l'ont formulée (BRODERS, 21), la classification histologique des tumeurs fibroblastiques devait être une aide à l'évaluation pronostique de la tumeur.

Le fait qu'une même tumeur puisse comporter des régions appartenant à deux types différents, représente un gros inconvénient. Néanmoins, il est rare qu'une tumeur associe des zones de types très différents. C'est pourquoi cette corrélation anatomo-clinique reste vraie pour les états extrèmes. Nous en reparlerons plus loin, au chapître de l'évolution.

Nous terminerons ce chapître histologique par l'exposé et la discussion des critères histologiques de malignité.

IV - Critères histologiques de malignité - Discussion

1) La densité cellulaire.

STOUT (146) écrit que les fibrosarcomes différenciés ne se distinguent des fibromatoses que par leur plus grande cellularité.

Cet auteur pourtant reconnait que certains cas sont impossibles à différencier ce qui prouve bien que ce critère à lui seul est insuffisant.

2) La densité en collagène.

Elle est en règle inversement proportionnelle à la densité cellulaire. Les proliférations histologiquement bénignes, sont riches en collagène, pauvres en cellules. Cette notion classique est vérifiée dans la plupart des cas. Ce critère est donc valable en première approximation, mais comme le précédent il est insuffisant à lui seul.

3) Mitoses-atypies.

Les mitoses ne sont pas forcément un signe de malignité. Elles peuvent être fréquentes dans certaines fibromatoses "cellulaires".

La découverte de mitoses atypiques serait le seul élément de certitude en faveur d'un sarcome. Cependant, afin d'éliminer les artefacts, il faut exiger un nombre suffisant d'atypies. Le diagnostic est alors souvent évident !

Les irrégularités nucléaires de taille et de forme peuvent se voir dans les fibromatoses et ne fournissent pas d'arguments formels en faveur de la malignité.

4) Les vaisseaux.

La morphologie des vaisseaux est notée par divers auteurs, classiquement on considère que les fentes ou lacunes vasculaires (cavités dépourvues d'endothélium et directement bordées par la tumeur) sont propres aux fibrosarcomes.

Pour chacun de nos cas, nous avons noté l'état des vaisseaux et nos conclusions diffèrent un peu des notions classiques.

Les fentes vasculaires ne sont pas l'apanage des fibrosarcomes. On les rencontre aussi dans d'authentiques fibromatoses (fig. 2, planche XI).

Ce signe est en outre souvent difficile à apprécier quand la lacune est dépourvue d'hématies ; il peut s'agir d'une dissociation artificielle interfasciculaire liée à la rétraction des tissus (NEZELOF).

Ce qui est caractéristique, à notre avis, c'est le polymorphisme habituel des vaisseaux dans les fibromatoses. On y rencontre, en effet, trois types de vaisseaux :

1. des fentes comme dans les fibrosarcomes,
2. des vaisseaux à paroi propre, tantôt fine réduite à un endothélium, tantôt plus épaisse comportant quelques lamelles de collagène. Ces deux premières variétés appartiennent à la tumeur : leurs constituants sont en continuité directe avec les éléments cellulaires et fibreux de la prolifération conjonctive voisine,
3. des vaisseaux à paroi épaisse, "adultes", séparés de la prolifération par un espace clair périphérique. Cet espace peut être optiquement vide, ou traversé par quelques minces fibrilles, il peut contenir des cellules clairsemées (fibrocytes, éléments inflammatoires). Le vaisseau peut être isolé ou accompagné par un ou deux autres vaisseaux voire des filets nerveux.

Les trois variétés décrites ci-dessus s'associent, sans ordre, dans une même fibromatose.

Le troisième type est particulier aux fibromatoses. Il ne s'agit pas de vaisseaux néoformés mais de vaisseaux adultes, pré-existants, respectés par la tumeur. Il nous semble que ce signe ait une importance capitale ; il est de grande valeur dans les fibromatoses richement cellulaires.

Néanmoins, il n'est pas absolument constant : certaines de nos fibromatoses ne contenaient pas de vaisseaux de ce type (cas 8 par exemple), mais dans tous ces cas, il s'agissait de prélèvements partiels.

Dans les fibrosarcomes, nous n'avons rencontré que des vaisseaux néoformés : fentes et cavités bordées par une paroi mince. Nous n'avons jamais vu de vaisseaux à paroi épaisse en pleine tumeur, entourés d'un espace clair comme dans les fibromatoses.

5) Remaniements nécrotiques et hémorragiques.

Les foyers de nécrose sont considérés classiquement comme des indices de malignité. Effectivement, nous ne les avons rencontrés que dans les fibrosarcomes. Mais ce n'est pas un signe constant ; il ne doit pas être pris en considération quand la tumeur a été traumatisée (irradiation, biopsie avant exérèse)

Les suffusions hémorragiques sont fréquentes dans les fibrosarcomes (9 - 21) mais se voient aussi dans les fibromatoses (4 - 36). Là aussi il faut tenir compte des traumatismes qui ont pu précéder l'exérèse. Les hémorragies ont également peu de valeur sur un petit fragment biopsique.

6) Infiltrats inflammatoires.

Ils sont classiquement plus fréquents dans les fibromatoses Dans notre série, nous les avons rencontrés 33 fois sur 37. Cependant, ils peuvent se voir aussi dans les fibrosarcomes (4 sur 21).

Ces infiltrats sont de densité variable ; dans les fibromatoses on les trouve dans toute la prolifération, tantôt disséminés, tantôt localisés autour des vaisseaux.

Dans les fibrosarcomes, on les rencontre plutôt à la périphérie de la tumeur.

Quelle que soit la tumeur, ces infiltrats sont composés d'éléments mononucléés : lymphocytes, plasmocytes.

Un point particulier, déjà souligné par divers auteurs (NEISSMAN, NEZELOF, 155) est la richesse de certaines fibromatoses en mastocytes, mais ce signe n'est pas spécifique, car nous en avons vu également dans les fibrosarcomes (cas n° 48).

7) La fasciculation.

Elle est souvent nette dans les fibrosarcomes différenciés (I et II).

8) Le polymorphisme des fibromatoses.

C'est un signé important.
Il s'oppose au monomorphisme habituel des fibrosarcomes.

9) Limitation de la tumeur.

L'opposition classique entre le caractère limité voire encapsulé des tumeurs bénignes et la mauvaise limitation des tumeurs malignes n'est pas valable ici.

Nous avons vu comme l'étude de la périphérie de la tumeur est un temps capital. Voici schématiquement les différents signes exposés plus haut :

Pour les fibromatoses :

- mauvaise limitation
- infiltration des tissus voisins, sans destruction véritable, par épaississement scléreux des cloisons et des fascias pré-existants,
- enclaves de tissus sains (muscle, graisse, paquet vasculo-nerveux, ...)

Pour les fibrosarcomes :

- opposition entre les tissus sains et la masse dense, compacte formée par le fibrosarcome,
- destruction de tous les tissus envahis,
- refoulement des tissus voisins avec "compression" des couches cellulaires tumorales périphériques qui se laminent contre les lames aponévrotiques voisines. Celles-ci peuvent donner alors l'illusion d'une encapsulation.

Conclusion de la discussion histologique

Aucun des critères histologiques vus plus haut ne suffit à lui seul à déterminer la bénignité ou la malignité d'une tumeur fibroblastique. D'ailleurs, sur quoi repose la définition de bénignité ou de malignité ? Si l'on considère seulement le pouvoir métastatique, les fibromatoses doivent être considérées comme bénignes : elles ne donnent pas de métastases viscérales, mais si l'on prend comme critère de malignité le pouvoir léthal, certaines fibromatoses doivent alors être considérées comme malignes quand elles sont responsables du décès du malade par extension loco-régionale. L'étude histologique, si elle permet avec plus ou moins de difficultés, de prévoir le pouvoir métastatique d'une tumeur fibroblastique (en se référant aux critères exposés ci-dessus), fournit peu de renseignements sur la malignité loco-régionale. Le pronostic local dépend peut-être davantage des conditions cliniques (siège, âge, hérédité ...) que nous allons envisager dans le chapitre suivant.

C L I N I Q U E

SEXE -

Sur un total de 36 fibromatoses, il y a 22 garçons et 14 filles ; sur 21 fibrosarcomes, nous avons 10 garçons et 11 filles. STOUT - 149 - avait noté une prépondérance nette des garçons dans sa série de 23 fibrosarcomes (14 garçons, 7 filles et 2 malades de sexe non précisé). Il avait également noté une prépondérance des garçons dans les fibromatoses (24 garçons pour 10 filles). HAYS, en 1970, mentionne une légère différence : 6 garçons pour 4 filles dans une série de 10 fibrosarcomes - 62 - D'après ces chiffres, il semble donc que ces deux affections soient un peu plus fréquentes chez les garçons.

AGE - (Tableau n° 1) -

Nous considérerons l'âge d'apparition de la tumeur.

On s'aperçoit dans cette série que 20 fibromatoses sur 36 sont survenues avant 3 ans ou à 3 ans (médiane à 3 ans), et que 15 fibrosarcomes sur 21 sont survenus après 3 ans (médiane à 9 ans).

Les fibromatoses s'observent donc surtout dans la première enfance ; inversement, le fibrosarcome est plus fréquent chez le grand enfant. Cette opposition d'âge entre les deux affections a déjà été signalée par divers auteurs (STOUT - 146 -, HAYS - 62 -, MAMELLE - 94 -) de même ils ont noté la rareté du fibrosarcome congénital.

En ce qui concerne les tumeurs congénitales, la différence n'est pas frappante dans notre série (7 fibromatoses contre 3 fibrosarcomes), car l'on doit tenir compte du plus grand nombre global de fibromatoses.
Notre proportion de fibrosarcomes congénitaux (3 sur 21, soit 14 %) est inférieure à celle de HAYS (3 sur 10 fibrosarcomes, soit 30 %). Sur 120 tumeurs mésenchymateuses congénitales, KAUFFMAN - 72 - et STOUT n'ont retenu que 4 fibrosarcomes, alors que dans la même série, les fibromatoses représentaient 37 cas.

Pour les auteurs qui connaissent bien le problème des prolifération fibroblastiques de l'enfant (STOUT - 146 - et BALSAVER - 8 -), il est probable que la plupart des anciens cas décrits comme sarcomes congénitaux sont en fait des fibromatoses.

ETIOLOGIE - (Tableau n° 2) -

L'étiologie reste inconnue dans l'une et l'autre des deux affections.

Un antécédent traumatique a été noté avant l'apparition de la tumeur pour 4 fibrosarcomes et 4 fibromatoses.
Dans la plupart des cas, le lien de cause à effet demeure incertain, sauf pour l'un d'entre eux (n° 36) où la fibromatose s'est développée sur cicatrice d'appendicectomie, 3 ans après l'opération.
Une telle circonstance d'apparition a déjà été notée dans la littérature (cf. réf. 34 de STOUT, cas 4 et 42). Ce fait est à rapprocher des facteurs étiologiques mécaniques des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale (multiparité, césarienne et autres interventions chirurgicales).

En ce qui concerne l'hérédité, notre série comporte 2 cas de fibromatose multiple familiale (n° 35 et 25). Le cas n° 35 est proche du syndrôme de Weiner et Gardner mais il n'existait aucune évidence de polypose intestinale.

Parmi les fibrosarcomes, nous n'avons pas de cas familiaux. Cependant, il faut signaler : 2 décès par cirrhose post-rétentionnelle dans la fratrie du malade 37 ; il y a également une malformation congénitale oculaire complexe chez le malade 55 dont la mère était décédée de tumeur cérébrale non étiquetée.
Ces deux malades avaient un fibrosarcome.

SIEGE - (Tableau n° 3) -

Dans notre série, l'étude comparative du siège montre :
- 18 tumeurs des membres sur 36 fibromatoses (50 %).
- 15 tumeurs des membres sur 21 fibrosarcomes (71 %).

Alors que les fibromatoses se répartissent de façon égale aux membres et au reste du corps, les fibrosarcomes prédominent nettement aux membres.

Les diverses publications montrent aussi une plus grande fréquence des fibrosarcomes des membres (sur 86 fibrosarcomes 43 % siégeaient aux membres, dans la série de HARE, en 1963), et, habituellement, une plus grande fréquence des fibromatoses dans les autres localisations (47 % des fibromatoses dans la série de STOUT se situent ailleurs qu'aux membres).

Notre série comporte par ailleurs 3 cas de fibromatoses multiples, dont 2 familiales déjà signalées, et 1 congénitale non familiale.
Les fibromatoses congénitales à localisations multiples se répartissent en 2 grands groupes, différents par leur pronostic (STOUT - 146 -, LE GAL - 85 -, DAUDET - 32 -, MANDE - 95 -, MAMELLE - 94 -, BARLETT - 9 -)

- la fibromatose congénitale multiple, dont les nodules sont disséminés uniquement dans les parties molles sous-cutanées, les muscles et le squelette.
- la fibromatose congénitale généralisée où l'envahissement viscéral complète la dissémination.

Dans les 2 cas, l'une des tumeurs peut être prépondérante ou apparaître avant les autres, si bien qu'elle a pu être considérée comme la tumeur mère et les autres comme des "métastases".

Lamortalité est nulle dans les fibromatoses multiples, les localisations peuvent même régresser spontanément, et de nouvelles apparaître ultérieurement.

Le cas n° 4 de notre série, tumeur congénitale du bras, disparue spontanément, et réapparue sous la forme de deux nodules, se rapproche de cette évolution bien que la localisation soit unique ici.

A l'inverse, la fibromatose congénitale généralisée a la réputation d'être constamment mortelle avant 3 mois (à l'exception d'un cas publié par TENG). Après 3 mois, les fibromatoses ne se généraliseraient plus. Le cas n° 5 de notre série : fibromatose congénitale multiple (lombaire et cervicale), chez qui on a découvert à l'âge de 2 ans une pancréatite fibreuse correspond peut-être à une fibromatose congénitale généralisée à localisation viscérale unique, non mortelle, comme dans l'observation de TENG.

Nous n'avons pas trouvé de localisations multiples dans nos fibrosarcomes.

SYMPTOMATOLOGIE - Tableau n° 4) -

Dans la grande majortié des cas (17/21 pour les fibrosarcomes, et 26/36 pour les fibromatoses), l'affection s'est révélée par une tumeur isolée de découverte fortuite. Cette tumeur s'est accompagnée ou a été précédée d'une douleur 3 fois pour les fibrosarcomes (n° 47, 51, 57), et 8 fois pour les fibromatoses (n° 24, 26, 28, 29, 31, 33, 34, 36).

Des signes de compression existaient dès le début dans un cas de fibrosarcome (n° 55 : paralysie du plexus brachial), et dans 2 cas de fibromatose (torticolis - n° 9 - et circulation veineuse collatérale - n° 19 -).

Les divers auteurs ont fait les mêmes constatations que nous, à propos de la symptomatologie révélatrice.

EVOLUTION

Dans ce chapitre consacré à l'évolution, nous allons voir successivement :

- l'évolution comparée des fibromatoses et des fibrosarcomes
- les facteurs intervenant dans l'évolution
  - . des fibromatoses
  - . des fibrosarcomes

Evolution comparée des fibrosarcomes et des fibromatoses

Nous verrons en premier lieu les malades pour lesquels nous avons un recul de 5 ans au moins ; le délai de 5 ans est habituellement choisi en cancérologie pour apprécier l'évolution d'une tumeur ; en fait, il est un peu court en matière de tumeurs fibreuses puisque le délai maximum de survenue de la première récidive a été jusqu'à présent de 7 ans pour l'un de nos cas (n°42)

1) Malades suivis pendant 5 ans au moins

- 20 fibromatoses
- 8 fibrosarcomes

Parmi eux, nous comptons :

- pour les fibromatoses :
  - . 1 décès par envahissement loco-régional (n°35) après récidive
  - . 19 vivants dont 5 cas récidivés.

- pour les fibrosarcomes :
  - . 1 décès (cas 47 par métastases pulmonaires après récidive)
  - . 7 vivants dont 3 cas récidivés.

2) Considérons maintenant l'ensemble de nos malades (Tableau n° 5) sans tenir compte du recul évolutif :

- des récidives ont été observées dans :

  . 2O fibromatoses (sur 36)
  . 12 fibrosa rcomes (sur 21)

Ces récidives étaient locales ou loco-régionales. Elles sont en règle survenues dans les deux premières années consécutives au traitement initial (mais les plus précoces sont survenues dans des délais inférieurs à 1 mois (cas 41, 53, 56) ; la plus tardive dans un délai de 7 ans (cas 42).

- parmi les décès, on compte :

  . 4 fibromatoses
  . 6 fibrosarcomes

Ces décès sont dûs à des métastases (5 fibrosarcomes) ou à un envahissement loco-régional (1 fibrosarcome et les 4 fibromatoses)

Le délai de survenue du décès pour les fibrosarcomes était de : 11 mois, 18 mois, 19 mois, 19 mois, 27 mois et 7 ans ; pour les fibromatoses, il était de 1 an, 2O mois, 4 ans et 11 ans.

Nous avons inclus parmi les décédés par métastases la malade n° 47 porteuse d'une tumeur du pied et décédée dans des circonstances indéterminées, quelques mois après une récidive locale ayant l'aspect histologique d'un fibrosarcome de degré II.

Signalons parmi les évolutions défavorables, un cas de sarcome post-radiothérapique sur une fibromatose (nous l'avons vu en détail plus haut : cas n° 16)

Facteurs intervenant dans l'évolution

Divers facteurs peuvent modifier l'évolution de ces deux affections ; nous avons fait une étude comparative de l'évolution dans chacune de ces deux affections, en fonction de :

- l'âge
- du siège
- de l'histologie
- et du traitement

En voici les résultats

1) Variations de l'évolution en fonction de l'âge - Tableau n°6

a) Expression des résultats

Nous avons classé les enfants en fonction de l'âge de découverte de la tumeur : à la naissance, avant 2 ans, à 2 ans et plus ; pour chacun de ces groupes, nous avons compté les enfants vivants, décédés, et ceux qui ont fait une ou plusieurs récidives dans chaque groupe.

b) Fibromatoses

L'étude de ces rés ultats nous montre que les décès sont survenus chez des enfants de plus de 2 ans.

Les récidives ont également été constatées plus souvent (15 fois sur 23) chez des enfants âgés de plus de 2 ans. Ces résultats semblent donc montrer une tendance péjorative du pronostic chez le grand enfant par rapport au nourrisson.

Ils ont d'autant plus de valeur que plus de 5O% des fibromatoses ont été observés chez des enfants de moins de 3 ans.

Dans la série de STOUT, sur 44 malades, 23 ont présenté des récidives : 14 avaient plus de 2 ans.

c) Fibrosarcomes

Les résultats sont difficiles à interpréter car il faut tenir compte de la fréquence du fibrosarcome chez le grand enfant (16 malades sur 22 avaient plus de 2 ans).

Parmi les 6 enfants décédés : l'un avait présenté sa tumeur dès la naissance (cas n° 38), et les autres avaient 21 mois, 9 ans, 1O ans, 12 ans et 14 ans 1/2.

2) Variations de l'évolution en fonction du siège - Tableau n° 7

a) Fibromatoses

On remarque que les 4 décès ont été dûs à des tumeurs de localisation cervicale (cas n° 15, 32) ou de localisation profonde (thoracique) (ou abdominale) (cas n° 35, 26)

A ces niveaux, en effet, l'extension tumorale loco-régionale peut atteindre des organes vitaux, interdisant une chirurgie vraiment large. Les localisations profondes (thoracique ou abdominale) sont en outre dépistées plus tardivement lorsqu'elles ont un volume déjà considérable rendant l'acte chirurgical plus difficile (cas n° 35) voire impossible (cas n° 26)

Dans la littérature, les mêmes constatations ont déjà été faites : les deux cas mortels de STOUT (146), en dehors des fibromatoses congénitales généralisées, siègeaient l'une au cou,l'autre au thorax.

b) Fibrosarcomes

Etant donné la prédominance des fibrosarcomes aux membres il est difficile de tirer une conclusion des résultats.

3) Variations de l'évolution en fonction de l'histologie - Tableau n° 8

a) Fibromatoses

D'après les résultats de notre série, il nous semble impossible par l'histologie seule, de prévoir le devenir loco-régional d'une fibromatose : mais nos chiffres sont peu importants.

A propos des fibromatoses oedémateuses, certains auteurs (Pr. NEZELOF) ont signalé un pronostic péjoratif. Parmi nos observations, 4 étaient de ce type ; 3 enfants sont encore vivants mais ont tous présenté une ou plusieurs récidives. Le 4e est décédé par envahissement loco-régional (cas n° 26). Ces 4 cas étaient des fibromatoses pures (cas 10-16-18-26)

D'autres cas (n° 11-14-17-27-36) qui étaient mixtes, desmoïde et oedémateux, ont également eu une évolution assez défavorable (3 cas récidivés sur 5)

Au total, notre série montre donc une tendance à la récidive et à l'extension régionale un peu plus marquée pour les fibromatoses de type oedémateux.

b) Fibrosarcomes

- le plus grand nombre de nos cas appartient au groupe des fibrosarcomes de degré I. Sur un total de 11 cas, 6 ont récidivé, c'est-à-dire un peu plus de la moitié et 2 ont entraîné le décès par métastases (cas n° 38 et 47)

- 5 fibrosarcomes, au total, ont été classés dans le groupe II : 2 ont provoqué le décès par métastases : l'un (cas n° 4O) en quelques mois, l'autre après récidive locale (cas n° 52)

Le cas n° 41, dont la tumeur était partiellement myxoïde a une survie de 4 ans après exérèse de sa dernière récidive. Le quatrième cas (n° 55) n'a pas récidivé, avec un recul de 4 ans.

Le cas n° 39, a un recul de 8 ans sans récidive tumorale après amputation.

- 5 cas appartiennent au groupe III, il y eut 2 décès, l'un par métastases (cas n° 49), l'autre par compression trachéale (cas n° 57)

Sur ce très petit nombre de cas, le pourcentage de décès et de récidive semble plus élevé pour les fibrosarcomes de degré II et III (5O et 4O% contre 18% pour le degré I)

Le meilleur pronostic des fibrosaromes de degré I est maintes fois signalé dans la littérature (STOUT, 143, 148 - IVINS, 66)

Nos deux cas mortels (n° 38 et 47) parmi les fibrosarcomes de degré I ont présenté une évolution similaire et stéréotypée, caractérisée par la transformation d'une tumeur de degré I en une tumeur de degré II ou III, après passage par un stade intermédiaire caractérisé histologiquement par la présence de travées tumorales perdues dans une sclérose de type cicatriciel. Les deux cas avaient été traités par radiothérapie, isolée pour le cas n° 38, précédée d'une exérèse pour le cas n° 47.

Dans la littérature, le type histologique des récidives n'est malheureusement pas toujours précisé. Mais IVINS (66) qui étudia une série de 78 fibrosarcomes, signale qu'il n'a pas noté de passage à un degré supérieur de malignité dans ses cas mortels de degré I;

4) Variations de l'évolution en fonction du traitement - Tableau n° 9

a) Expression des résultats

Nous n'avons envisagé que 3 solutions thérapeutiques pour le traitement initial

1. L'exérèse simple ou partielle (considérée comme telle dans tous les cas où le caractère totale de l'exérèse n'a pas été nettement précisé par l'étude histologique de la pièce opératoire)

2. L'exérèse large ou l'amputation

3. L'exérèse (large ou partielle) complétée par une dose de radiothérapie supérieure ou égale à 4000 rads/tumeur.

Nous n'avons pas fait figurer dans ce tableau les autres éventualités :

- l'abstention thérapeutique - cas n° 40 qui s'est terminé par le décès du malade au bout de 3 mois.
- la radiothérapie seule - cas n° 38 : décès au bout de 19 mois.

qui sont réunies dans la rubrique "divers".

Pour chacune des trois solutions thérapeutiques envisagées, nous avons dénombré :

- les malades encore en vie en 1972
- les décédés
- et dans chaque groupe, ceux qui ont présenté une ou plusieurs récidives.

b) Fibromatoses

L'exérèse simple ou partielle a donné de mauvais résultats : sur 12 cas, 2 cas sans récidive, 10 cas récidivés dont 2 décédés.

L'exérèse large sans traitement complémentaire n'a pas été pratiquée dans un assez grand nombre de cas, si bien que les résultats sont peu interprétables ; 4 cas récidivés sur 6 malades traités de cette façon.

L'exérèse associée à la radiothérapie a donné les meilleurs résultats, dans notre série : 8 cas récidivés sur 12 malades traités. Cependant, deux réserves s'imposent :

- 5 sur 8 cas sans récidive ont eu une exérèse large ou une amputation associée à la radiothérapie. Cette dernière n est donc pas seule en cause dans l'évolution favorable.

- nous avons observé 1 cas de transformation sarcomateuse post-radiothérapique. La tumeur était à l'origine une authentique fibromatose peu cellulaire de la fesse. 16 ans après une forte irradiation loco-régionale, s'est développée une tumeur ayant les caractéristiques histologiques d'un angiosarcome. Une telle constatation a déjà été mentionnée par divers auteurs (135).
En cas de transformation maligne d'une lésion bénigne préexistante de type fibreux, l'éventualité la plus fréquente est la transformation en fibrosarcome (SOULE et SCANLON, 143- PETIT et coll, 122).

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature d'exemple relatant la survenue d'un angiosarcome sur une fibromatose comme dans notre cas.

Pour que l'irradiation puisse être raisonnablement mise en cause, certains critères sont exigés :

- les doses doivent être suffisantes,
- la tumeur doit siéger dans la zone irradiée,
- il ne doit pas y avoir de doute sur la bénignité de la lésion initiale, afin d'être certain de ne pas avoir affaire à l 'évolution spontanée de la lésion primitive,
- c'est pourquoi aussi, on exige un délai de survenue assez long (plusieurs années).
Les délais observés dans les cas de la littérature dépassent habituellement une dizaine d'années.
Dans notre cas, toutes les conditions sont remplies :

- les doses ont été fortes,
- le siège tumoral coïncide avec le lieu de l'irradiation,
- nous avons la certitude qu'il ne s'agit pas de l'évolution spontanée de la lésion initiale, puisque le type tumoral est différent du premier : angiosarcome alors que la première lésion était fibroblastique pure,
- le délai de survenue a été long : 16 années.

c) Fibrosarcomes

Les résultats ont été exprimés de la même manière que pour les fibromatoses.

L'éxérèse simple ou partielle a donné de mauvais résultats : 6 cas récidivés sur 8 , 3 décès (2 par métastases, 1 par envahissement loco-régional).

L'éxérèse large (cas n° 48) ou amputation (cas n° 39) sans traitement complémentaire ont été pratiquées deux fois seulement (1 cas récidivé - cas n° 48)

L'exérèse associée à la radiothérapie a donné des résultats moyens : 3 cas sans récidive sur 7. Au total un seul décès.

Mais, là aussi, les chiffres ne sont pas démonstratifs, en raison du petit nombre de malades.

En résumé, ces diverses données conduisent aux conclusions suivantes sur le plan pronostique :

En cas de fibrosarcome, le risque métastatique peut être évalué approximativement en fonction de la différenciation de la tumeur. Le pronostic des fibrosarcomes n'est heureusement pas toujours défavorable.

En cas de fibromatose, le danger de métastase est exclu, mais le pronostic loco-régional reste incertain, dominé par le risque de récidives in situ ou d'extension progressive. Le facteur prépondérant de ce pronostic est le siège de la fibromatose ; il conditionne l'atteinte d'organes vitaux et les possibilités d'exérèse ; les fibromatoses du cou et du médiastin sont les plus redoutables. Les localisations profondes (mésentériques) sont à l'origine de retard diagnostique ; évoluant à bas bruit elles peuvent s'étendre considérablement et se révéler inextirpables dès le premier examen.

Tableau n° 1

Répartition en fonction de l'âge

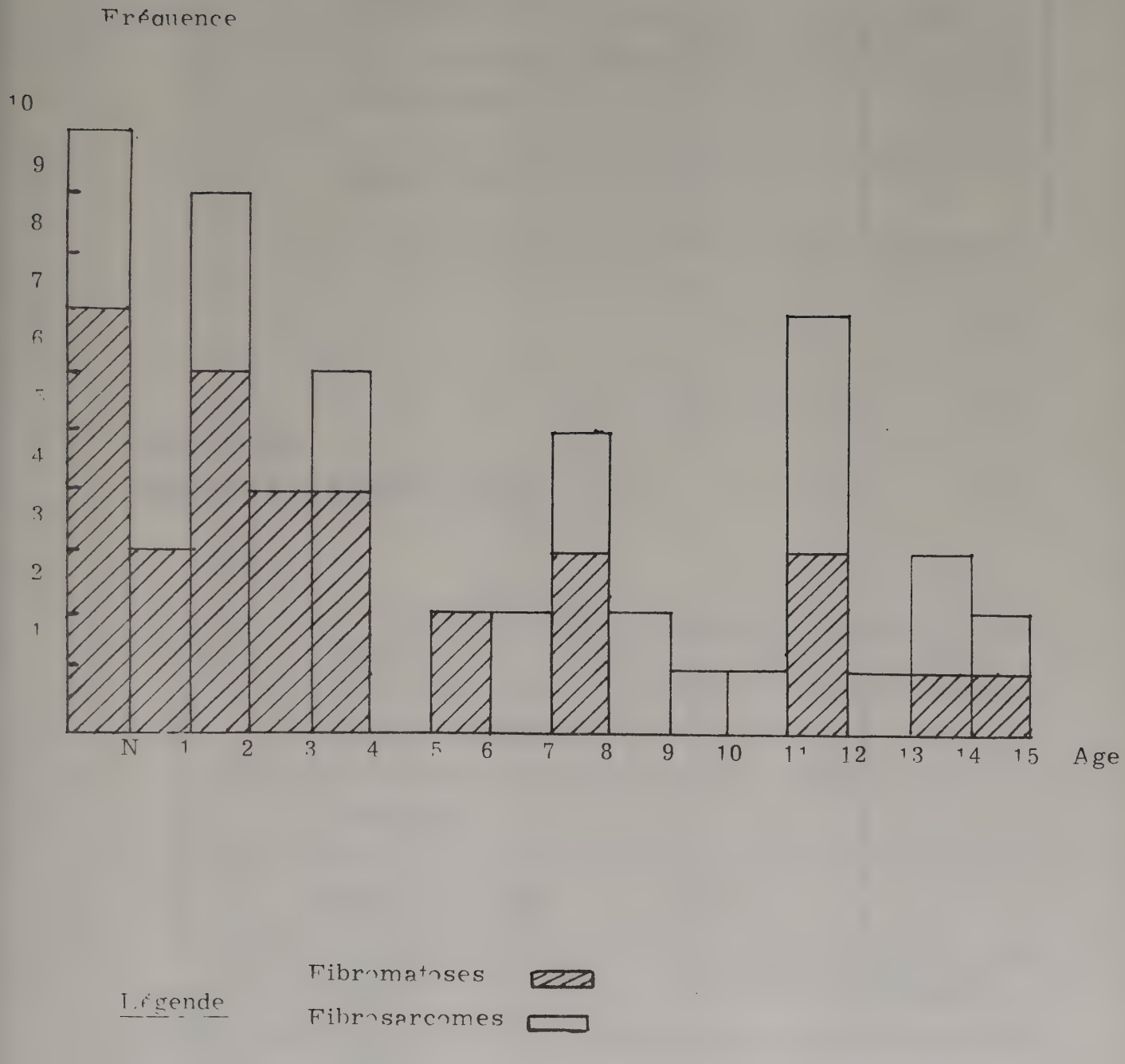


Tableau n° 2

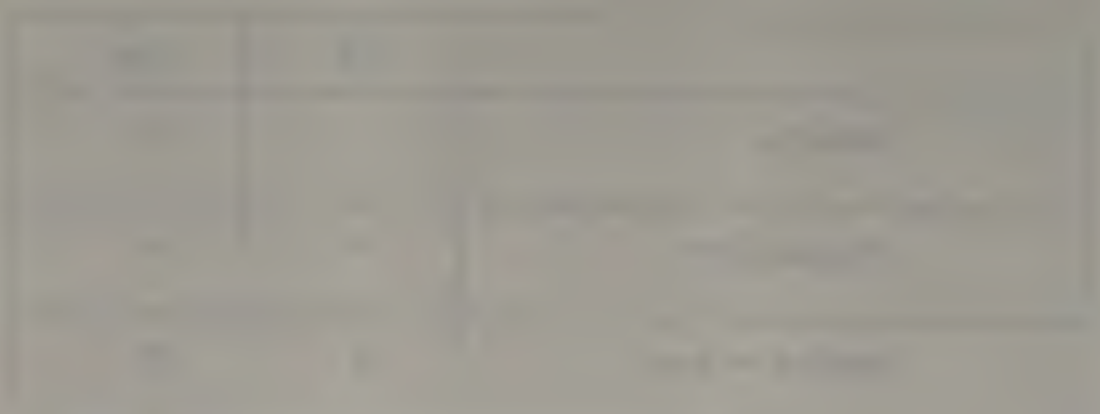
Répartition en fonction des facteurs étiologiques.

	FS	FM
Hérédité		2
Traumatisme	4	4
Nombre de cas	21	36

Tableau n° 3

Répartition en fonction du siège.

Siège		FS	FM
Tronc et Abdomen		4	9
Tête et cou		1	5
Membres	Sup.	5	5
	Inf.	10	13
Divers		scrotum 1	scrotum 1 multiple 3
Total		21	36



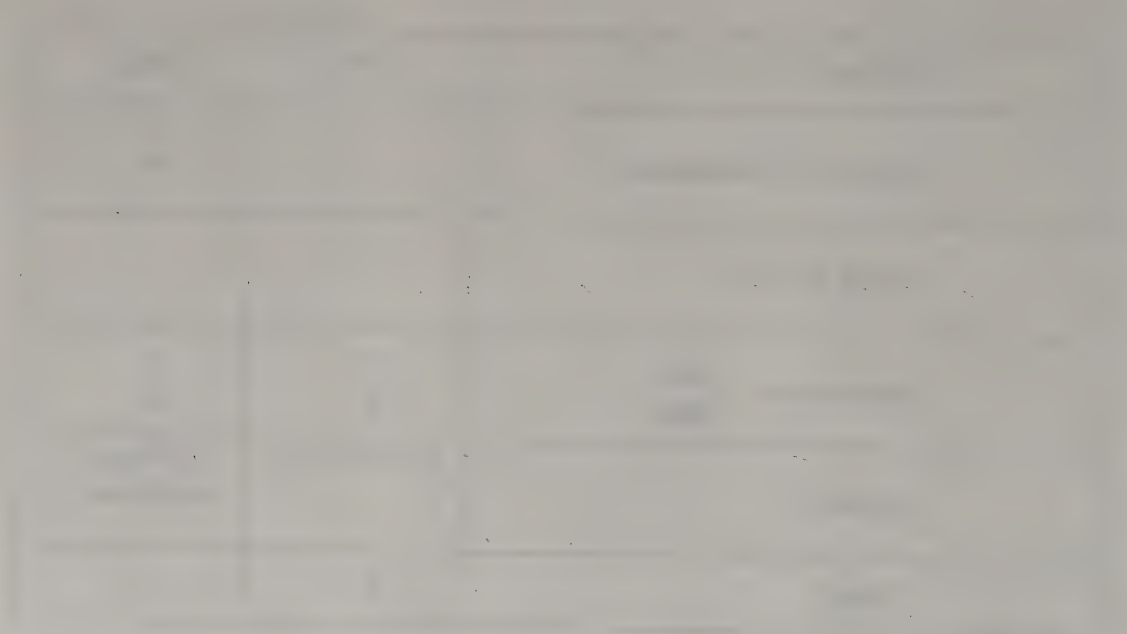


TABLEAU N° 4

REPARTITION EN FONCTION DE LA SYMPTOMATOLOGIE

Symptomatologie	FS	FM
Tumeur isolée	17	26
Tumeur + douleur	3	8
Paralysie périphérique	1	
Torticolis		1
Circulation veineuse collatérale		1
TOTAL	21	36

TABLEAU N° 5

EVOLUTION COMPAREE DES FIBROMATOSES ET DES FIBROSARCOMES

Variété	VV	DCD	Cause DC	TOTAL
FM	32 (17 R)(1)	4 (3 R)	envahissement loco-régional	36
FS	15 (7 R)	6 (5 R)	1 envahissement loco-régional 5 métastases.	21

(1) Légende : 17 R = 17 cas récidivés. (sur 32 vivants)

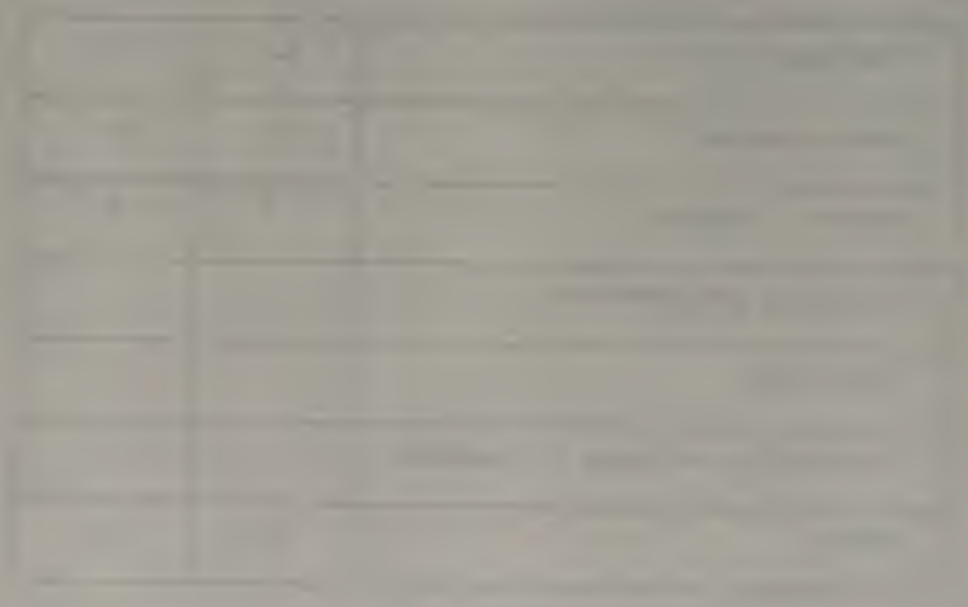


TABLEAU n° 6

EVOLUTION EN FONCTION DE L'ÂGE

AGE	VV	DCD	TOTAL	VV	DCD	TOTAL
N	7 (2 R)(1)	0	7	2 (1 R)	1 (1 R)	3
< 2 ans	6 (3 R)	0	6	1 (1 R)	1	2
≥ 2 ans	19 (12 R)	4 (3 R)	23	12 (5 R)	4 (4 R)	16
Fibromatoses			36	Fibrosarcomes		21

TABLEAU n° 7

EVOLUTION EN FONCTION DU SIEGE

SIEGE	VV	DCD	TOTAL	VV	DCD	TOTAL
Tête et cou	3	2	5	1	0	1
Tronc et abdomen. Divers.	11 (5 R)	2 (1 R)	13	4 (2 R)	1 (1 R)	5
Membres	18 (11 R)	0	18	10 (5 R)	5 (4 R)	15
Fibromatoses			36	Fibrosarcomes		21

(1) 2 cas ayant présenté 1 ou plusieurs récidives (sur 7 vivants)

TABLEAU N° 8

EVOLUTION EN FONCTION DE L'HISTOLOGIE

TYPE	VV	DCD	TOTAL	DEGRE	VV	DCD	TOTAL
Chéloïde	5 (1) (3 R)	0	5	I	9 (4 R)	2 (2 R)	11
Desmoïde	12 (6 R)	3 (3R)	15	II	2 (1 R)	3 (2 R)	5
Cellulaire	5	0	5	III	4 (2 R)	1	5
Oedémateux	3 (3 R)	1	4				
Desmoïde et Cellulaire	2 (1 R)	0	2				
Desmoïde et Oedémateux	5 (3 R)	0	5				
Fibromatoses			36	Fibrosarcomes			21

(1) 3 cas ayant récidivé (sur 5 vivants)

TABLEAU N° 9

EVOLUTION EN FONCTION DU TRAITEMENT

Traitement	VV	DCD	TOTAL	VV	DCD	TOTAL
Exérèse simple ou partielle	10 (8 R)	2 (2 R)	12	5 (3 R)	3 (3 R)	8
Exérèse large ou amputation	6 (4 R)	0	6	2 (1 R)	0	2
Exérèse + Rx (> 4 000 Rads/T)	11 (3 R)	1 (1 R)	12	6 (3 R)	1 (1 R)	7
Divers			6			4
Fibromatoses			36	Fibrosarcomes		21

Nous avons vu les divers facteurs susceptibles d'intervenir dans le pronostic des tumeurs fibroblastiques (type histologique et siège de la tumeur, âge du malade ...) Ce pronostic dépendra également de l'attitude thérapeutique choisie. La conduite variera en fonction des possibilités d'exérèse de la tumeur.

Ces possibilités d'exérèse dépendent de plusieurs facteurs :

- du caractère neuf ou récidivé de la tumeur
- de son volume
- de son siège (proximité de paquets vasculo-nerveux, d'organes vitaux, ceintures ...)
- de son caractère plus ou moins infiltrant ; il faut de nouveau souligner qu'une bonne limitation n'est pas synonyme de bénignité (les fibromatoses étant en règle très infiltrantes, et les fibrosarcomes parfois pseudo-encapsulés)
- enfin, la nature histologique de la tumeur impose une exérèse plus ou moins large.

Nous verrons successivement quelques éventualités :

1) Dans le cas d'un nodule unique, bien limité, vu pour la première fois :

- l'exérèse en 1 temps est décidée. Un examen extemporané peut déjà confirmer la nature fibroblastique et parfois donner une idée sur le degré de malignité.
De toute façon, qu'il s'agisse d'une fibromatose ou d'un fibrosarcome, l'exérèse doit passer au large de la tumeur, enlevant toute la loge musculaire dans laquelle elle s'est développée.
L'examen extemporané des bords vérifiera la qualité de l'exérèse.

2) Quand le nodule a été l'objet d'une exérèse simple ou limitée.

- il faudra reprendre immédiatement la chirurgie et passer plus au large, car de la qualité de ce premier acte thérapeutique dépend l'avenir loco-régional de la tumeur ; celui-ci est dominé par le risque de récidives, sources de tous les ennuis en matière de tumeurs fibroblastiques.

3) Cas d'une tumeur récidivée

Si l'acte thérapeutique est assez simple quand il s'agit d'une tumeur neuve, il devient terriblement difficile lorsque cette tumeur est récidivée. Le tissu fibreux cicatriciel se confond avec le tissu fibromateux tumoral ; le chirurgien aura beaucoup de mal à les distinguer et ne pourra compter sur l'anatomo-pathologiste pour guider son bistouri.

4) Cas d'une tumeur très infiltrante et déjà très étendue, dès le premier examen

- c'est le plus souvent une fibromatoses, tumeur bénigne sur le plan général mais redoutable sur le plan loco-régional.

- dans ce cas, l'exérèse subtotale doit être décidée, après examen extemporané confirmant la nature fibroblastique

- l'attitude ultérieure est moins bien tranchée :

- certains complètent la chirurgie par une télécobaltothérapie sur le lit tumoral (délimité par des clips laissés en place par le chirurgien) ; mais cette technique nécessite des doses élevées (autour de 5.000 rads), ce qui représente un risque non négligeable notamment pour la croissance squelettique ; en outre, son efficacité n'est pas démontrée sur les tumeurs fibreuses.

- c'est pourquoi nous conseillons l'autre attitude qui est l'expectative : surveillance clinique et radiologique, reprise chirurgicale à la demande. Cette attitude a l'avantage de ne pas engâger l'avenir ; elle nous paraît se justifier par les observations de stabilisation voire de régression spontanée de certaines fibromatoses de l'enfant.

5) Si l'histologie nous apprend qu'il s'agit d'un fibrosarcome de malignité élevée (degré III ou IV)

- lorsque l'exérèse a été large (après contrôle histologique des bords), on ne fait rien de plus.

- si l'exérèse a été incomplète ou limitée, on peut faire l'essai d'une télécobaltothérapie à doses efficaces.

- si la tumeur est récidivée, il faudra choisir entre un nouvel essai de chirurgie + cobaltothérapie ou une chirurgie mutilante, suivant qu'il s'agit d'une tumeur récidivée une fois ou plusieurs fois.

6) Si la tumeur est multiple, il s'agit habituellement d'une fibromatose congénitale multiple ou généralisée

- dans les cas où les localisations viscérables ne sont pas léthales dès les premiers jours de la vie, il faut les opérer rapidement car elles vont dominer le pronostic vital ; néphrectomie pour une fibromatose rénale, résection intestinale segmentaire pour une localisation mésentérique ...)

- dans les cas où le tableau se résume à des localisations périphériques multiples, il faut enlever les plus gênantes sur le plan fonctionnel et surveiller les autres. Cette attitude d'expectative est fondée sur les possibilités de stabilisation ou de régression spontanée.

C - NATURE ET PRONOSTIC

Avant de conclure, nous discuterons de la nature étiologique des proliférations fibreuses.

Si les fibrosarcomes appartiennent de façon indiscutable au groupe des néoplasmes, rien n'est certain en ce qui concerne la nature des autres tumeurs.

La terminaison en "ose" suggère un processus dégénératif. Pourtant, les fibromatoses se comportent cliniquement en véritables néoplasmes et possèdent un potentiel évolutif local plus péjoratif que certaines tumeurs dites "malignes .

Enzinger (4O) pense qu'il pourrait s'agir d'une lésion malformative au même titre que l'hamartome fibreux du nourrisson dont elle représenterait peut-être un équivalent chez l'enfant plus âgé.

La nature du dermatofibrome récidivant n'est pas encore déterminée avec certitude : fibrosarcome ou fibromatose du derme ? BEZECNY discutant le problème avait d'abord assimilé cette lésion à une chéloïde puis à un fibrosarcome quand l'un de ses malades a présenté des métastases (145) cité par STOUT.

L'histiocytofibrome cutané est de nature néoplasique ou inflammatoire, cette ambiguïté explique les différents termes utilisés pour le désigner : fibrose sous-épidermique, sclérosing-hemangioma.

Enfin, les fasciites nodulaires sont souvent présentées comme des lésions inflammatoires (MACKENZIE, 89) ; cette hypothèse se base sur le contexte histologique.

Au total, l'étiologie (malformative, dégénérative, inflammatoire ou néoplasique) reste très souvent méconnue, ce qui explique les difficultés de classement des tumeurs fibroblastiques (FEVRE, HUGUENIN, 45) ; néanmoins, on assiste actuellement à une évolution des idées sur ce problème et il est possible que prochainement, on aboutisse à un démembrement ou à un regroupement de ces tumeurs.

En ce qui concerne le pronostic vital, il semble possible, à l'heure actuelle, grâce à une meilleure connaissance des critères histologiques, d'évaluer le pouvoir métastatique d'une tumeur fibroblastique ; dans les cas frontières, situés entre les fibromatoses et les fibrosarcomes bien différenciés de degré I, les études en microscopie électronique (GONZALES - CRUSSSI, 55) n'ont pas fourni d'arguments déterminants.

CONCLUSIONS

Notre thése a porté sur 65 cas de proliférations tumorales bénignes et malignes dans lesquels nous avons pu distinguer :

- 2 dermatofibromes récidivants et 1 histiocytofibrome cutané,
- 1 hamartome fibreux du nourrisson,
- 4 fasciites nodulaires,
- 36 fibromatoses juvéniles et 22 fibrosarcomes subdivisés en quatre groupes.

Chacune de nos observations a fait l'objet d'une étude anatomo-pathologique détaillée avec colorations électives multiples systématiques.

Les critères mentionnés dans la littérature, que nous avons revussystématiquement, ne peuvent être en aucune manière considérés comme formels, pris individuellement. Seul, un faisceau d'arguments morphologiques peut permettre de se prononcer sur le potentiel évolutif de ces tumeurs. Les meilleurs arguments nous paraissent être d'ordre structural plus que d'ordre cytologique.

Les corrélations anatomo-cliniques ont mis en évidence certains cas discordants qui semblent montrer l'insuffisance des critères habituellement admis pour définir le pronostic d'une tumeur fibroblastique.

La classification actuelle ne permet pas toujours de distinguer fibromatose et fibrosarcome. Si dans la majorité des cas, le diagnostic anatomo-pathologique permet de trancher, il n'est parfois qu'un appoint dans l'évaluation pronostique d'une telle tumeur, aux côtés des données cliniques : âge, siège, et possibilités thérapeutiques.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALLEN PW - ENZINGER F.M.

Juvenile aponeurotic fibroma.
Cancer 26 : 857-867. octobre 1970.

2 - ALLEN PW - WOOLNER L.B. - GHORMLEY R.K.

Soft tumors of the sole (with special reference to plantar fibromatosis).
J. Bone. Joint Surg. 37 A n° 1 : 14-25 janvier 1955.

3 - ANDERSEN D.H.

Tumors of infancy and childhood.
Cancer 4 : 890-906, 1951

4 - ANDERSEN D.H. - PERRIN.

Soft tissue tumors.
Pediatr. Clin. North Americal : 543-555, 1959

5 - ANFRE Y.

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale chez l'enfant.
Thèse 1964 - n° 85 - Paris - 53 pages.

6 - ATKINSON L - GARVAN J.M. - NEWTON N.

Comportement et traitement des sarcomes des tissus mous.
Cancer 16. n° 12 : 1552-1562, 1963

7 - AZAR A.

Darier - Ferrand's dermatofibroma.
Arch. Argent. Dermatol. 18 : 209-215, décembre 1968

8 - BALSAVER A.M - BUTLER J.Y - MARTIN R.G.

Congenital fibrosarcoma.
Cancer 20 : 1607-1616, 1967

9 - BARLETT R.C - OTIS R.D - LAASKO A.O.

Multiple congenital neoplasme of soft tissues.
Cancer 14 - 15 : 914-920, 1961

10 - BATTIFORA H - HINES J.R.

Recurrent digital fibromas of childhood. An election microscope study.
Cancer 27 : 1530-1536, juin 1971

11 - BEATTY E.C.

Congenital generalized fibromatosis in infancy.
Amer. J. Dis. Child. 103 n° 4 : 620-624, 1962

12 - BEAU S.F.

Infantile digital fibroma.
Arch. Derm. Chicago 100 : 124 , juillet 1969

13 - BERGER L.

Synovial sarcomas in serous bursal and tendon sheaths.
Amer. J. Cancer 34 : 501-538, 1938

14 - BERNER R.E. - LAUB D.L.

The spontaneous cure of massive fibrosarcoma.
Plast. Reconstr. Surg. 36 : 257- , 1965

15 - BICK E.M.

Fibrosarcoma of the extremities.
Ann. Surg. 101 : 759-765, 1935

16 - BINKLEY G.W.

Dermatofibrosarcoma protuberans - Report of 6 cases.
Arch. Derm. Syph. 40 : 578- , 1939

17 - BIZER L.S.

Fibrosarcoma - Report of 64 cases.
Am. J. Surg. 121 : 586-587, mai 1971

18 - BLISS B.O - REED R.J.

Large cell sarcomas of tendon sheath. Malignant giant cell tumors of tendon sheath.
Amer. J. Clin. Path. 49 : 776-781, 1968

19 - BOOHER R.J. - PACK G.T.

Desmomas of the abdominal wall in children.
Cancer 4 : 1052-1065, 1951

20 - BOOHER R.J - Mc PEAK C.J.

Juvenile aponeurotic fibromas.
Surgery St-Louis 56, 5 : 924-931, 1959

21 - BRODERS A.C. - HARGRAVES R.L. - MEYERDING H.W

Pathological features of soft tissue fibrosarcoma with special reference to the grading of its malignancy
Surg. Gynec. and Obst. 69 : 267- , 1939

22 - BROWN A.

Juvenile aponeurotic fibroma
Proc. Roy. Soc. Med. 62 : 327- , 1969

23 - BUTTLER L - JAMES J.

Fibrous tissue tumors - Nodular fasciitis, dermatofibrosarcoma protuberans, and fibrosarcoma grade I, desmoid type.
Tumors of bone and soft tissue. Chicago - Year book Medical publishers. p. 397-413, 1965

24 - CHARDOT C. - WATELET J.A.

A propos de 35 fibrosarcomes des coulées conjonctives des membres et du tronc.
Ann. Med. Nancy 3 : 147-152, 1964

25 - CHIAPPIAS S. - De DONATO E. - Di MURO G.

L'artériographie dans les fibrosarcomes et sarcomes des tissus mous des extrémités.
Surg. Clin. North Amer. 38 : 1405-1419, 1958

26 - COLLINS N.C. - ANSPACH W.E.

Fibrosarcoma of plantar tissues.
Am. J. Cancer 40 : 465-470, 1940

27 - CONLEY J. - HEALEY W. - STOUT A.P.

Fibromatosis of the head and neck
Amer. J. Surg. 112, n° 4 : 609-614

28 - CONLEY J. - STOUT A.P. - HEALEY W.Y.

Clinicopathologic analysis of eighty four patients with an original diagnosis of fibrosarcoma of the head and neck.
Amer. J. Surg. 114 : 564-967

29 - CROOKER D.W - STOUT A.P.

Synovial sarcoma in children
Cancer 12 : 1123-1133, 1959

30 - CULBERSON J - ENTERLINE H.T.

Pseudosarcomatous fasciitis : a distinctive clinical pathologic entity ; report of 5 cases.
Ann. Surg. 151 : 235-240, 1960

31 - DAHN J - JONSSON N. - LUNDH G.

Desmoïd tumors - A serie of 33 cas.
Acta Chir. Scand. 126, n° 4 : 305-314, 1963

32 - DAUDET M - CHAPPUIS J.P - SALLE B - ROSENBERG D. MAMELLE J.C.

Fibromatose congénitale multiple
Ann. Chir. Infant. 10 : 274-282, mai 1969

33 - DARIER J. - FERRAND M.

Dermatofibromes progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau.
Ann. Derm. Syph. (Paris) 5 : 545-590, 1924

34 - DEGOS R - MOULY R - CIVATTE J.

Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand datant de 7 ans.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syphil. 74 : 190- , 1967

35 - De SANTO D.A. - TEUNANT R. - ROSAHN P.D.

Synovial sarcomas in joints, bursae and tendon sheaths.
Surg. Gynec. Obstet. 72 : 951-981, 1941

36 - DONGHEUP K - GOLDSMITH H.S. - QUAN S.H. - HUYOS A.G.

Intra-abdominal desmoïd tumor.
Cancer 27 : 1041-1045, mai 1971

37 - DREYFUSS M.L.

Congenital sarcoma.
J. Pediatr. 34 : 583-587, 1949

38 - DUCUING J.

Sarcome des muscles et des coulées conjonctives des membres.
Ass. Franç. Etudes Cancer 39, n° 1 : 37-47, 1952

39 - ENZINGER F.M.

Fibrous tumors of infancy.
Tumors of bone and soft tissue. Chicago, year book publishers p. 375-396, 1965

40 - ENZINGER F.M.

Epithelioid sarcoma (a sarcoma simulating a granulama or a carcinoma)
Cancer : 1029-1041, novembre 1970

41 - ENZINGER F.M.

Fibrous hamartomas in infancy.
Cancer 18 : 240-248, 1965

42 - ENZINGER F.M. - SHIRAKI M.

Musculo aponevrotic fibromatosis of the shoulder girdle.
Cancer (Philad), 1967

43 - EPKER B.N.

Fibrous dysplasia.
J.A.M. Dent. Assoc. 82 : 675 avril 1971

44 - FAHEY J.J. - BOLLINGER J.A.

A.M.A. 86 : 23-27, 1953
Congenital sarcoma of the foot.

45 - FERNANDO N.V.P. - MOVAT H.Z.

Fibrillogenesis in regenerating tendon.
Lab. Invest. 12 : 214-229, 1963

46 - FEVRE M - HUGUENIN R.

Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant.
Un vol. (Masson et Cie) Paris 1954 (p. 187-193 et 277-282)

47 - FEVRE M - BARCAT J.R - GERARD-MARCHANT R.

Les tumeurs du sterno-cleido-mastoïdien.
J. Chir. Inf. (Paris) 70, 1 : 1-15, 1954

48 - FIEVEZ M - MANDARD A.M.

Les fibromatoses de l'enfant. A propos de 22 cas.
Ann. Anat. Path. 11, 1 : 83-99, 1966

49 - FISHER E.R. - VUZEVSKI V.D.

Cytogenesis of schwannoma (neurilemoma) neurofibroma dermatofibroma and dermatofibrosar coma as revealed by election microscopy.
Amer. J. Clin. Path. 49 : 141-154, 1968

50 - GESCHICKTER C.F.

Desmofibromatosis and viscerofibromatosis.
Bull. Georgetown Univ. M. Center 8 : 200-206, 1955

51 - GESCHICKTER C.F. - LEWIS D.

Tumors of connective tissues.
Amer. J. Cancer 25 : 630-655, 1935

52 - GENTELE H.

Malignant fibroblastic tumors of skin. Clinical and pathological anatomical studies of 129 cases of malignant fibroblastic tumors from cutaneous and subcutaneous layers observed at radium-heurmet during period 1927-1947.
Acta. Derm. Venereol. Suppl. 27 : 1-180, 1951

53 - GOLDMAN R.L.

The cartilage analogue of fibromatosis (aponeurotic fibroma) 7 new cases.
Cancer 26 : 1325-1331, 1970

54 - GRAF B.

Activity of fibroblasts in collagen resorption during an inflammatory reaction in the rabbit cornea. Ultrastructure study.
Arch. Anat. Morph. Microse. Exp. 59 : 271-282, 1970

55 - GRIVAUX M.

Retroperitoneal mesenchymatous tumors. A case of lipogranuloxanthoma.
Sem. Hôp. Paris 46 : 3426-3427, 1970

56 - GONZALEZ - CRUSSI F.

Ultrastructure of congenital fibrosarcoma.
Cancer 26, 6 : 1289-1299, 1970

57 - GOSLEE L. - CLERMONT V. - BERNSTEIN J. - WOOLEY P.V.

Superficial connective tissue tumors in early infancy.
J. Pediat. 65 : 377-387, 1964

58 - GOULD S.E. - HINERMAN D.L. - BATSAKIS J.G. - BEAMER P.R.

Diagnostic patterns : lesions of fibrous tissue.
AM. J. Clin. Path. 40 : 411 , 1963

59 - HARDOUIN J.P. - MARCHE C. - SIMONPOLI C.

Les tumeurs desmoïdes (ou fibrome envahissant de Lecène et Delamare) - A propos de 2 observations.
Sem. Hôp. Paris 39, 33 : 1583-1591, 1963

60 - HARE H.F. - CERNY MJ.

Soft tissue sarcoma. A review of 200 cases.
Cancer 16 : 1332-1337, 1963

61 - HARTZ PH - GUERRERO TABLANTE T.

Congenital fibrosarcoma.
Docum. Med. Geog. et Trop. 5 : 98-102, 1953

62 - HAYS D.M. - MIRABAL V.Q - KARLAN M.S. - PATEL H.R. LANDING B.H.

Fibrosarcomas in infants and children.
J. Pediat. Surg. 5 : 176-183, 1970

63 - HODES P.J. - STOUT A.P. - BRICKER E.M. - ECKERT C.N. - DEL REGATO J.A.

Pseudosarcomatons fasciitis of thigh.
Cancer seminar 2 : 198-199, 1959-1960

64 - HORNE C.H. - SLAVIN G. - Mc DONALD A.M.

Late recurrence of juvenile fibrosarcoma.
Brit. J. Surg. 55 : 102- , 1968

65 - HUDSON O.C.

Intra-uterine fibrosarcoma of the foot. One case report.
Am. J. Cancer 26 : 568-570, 1936

66 - HUTTER R.V.P. - STEWART F.W. - FOOTE J.R.

Fasciitis - A report of 70 cases with follow-up provisy the benegnity of the lesion.
Cancer 15, 5 : 992-1003, 1962

67 - IVINS J.C. - DOCKERTY M.B. - GHORMLEY R.K.

Fibrosarcoma of the soft tissues of the extremities.
Surgery 28 : 495-508, 1950

68 - JAFFE H.L. - LICHTENSTEIN L.

Non-osteogenic fibroma of bone.
Amer. J. Path. 18 : 205 , 1942

69 - JENSEN A.R. - MORTON L.W. - LONGINO L.A.

Digital neurofibrosarcoma in infancy.
J. Pediat. 51 : 566-570, 1957

70 - JOBARD J.P.

Contribution à l'étude des tumeurs ambigues des tissus conjonctifs : "les tumeurs desmoïdes".
Thèse Strasbourg 1951 - 80 pages.

71 - KAPILOFF B. - PRIOR J.T.

Fibromatosis in children.
Plastic and reconstructive Surg. 10 : 276, 1952

72 - KAPLAN J.I. - RUBENFELD S.

Sarcoma of soft tissues.
Am. J. Roentgenol. 37 : 53-59, 1937

73 - KAUFFMAN S.L. - STOUT A.P.

Congenital mesenchymal tumors.
Cancer 18 : 460-476, 1965

74 - KAY S.

Subcutaneous pseudosarcomatous fibramatosis - Report of 4 cases.
Amer. J. Clin. 33 : 433-438, 1960

75 - KEASBEY L.E.

Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma. A distinctive tumor arising in the palms and soles of young children.
Cancer 6, 2 : 338-346, 1953

76 - KEASBEY L.E. - FANSELAN H.A.

The aponeurotic fibroma.
Clin. Orthop. 19 : 115-131, 1961

77 - KERMAREC J. - AYRAUD N.

Fibrome aponévrotique juvénile : forme anatomoclinique spéciale de fibromatose pseudo-sarcomateuse.
Arch. Anat. Path. 16 : 43-47, 1968

78 - KIMMELSTIEL P. - RAPP I.

Cortical defect due to periostal desmoïds.
Bull. Hosp. Jt. Dis. (N-Y) 12 : 286-297, 1951

79 - KREMENTZ E.T. - SHAVER J.O.

Evolution and treatment of soft tissue sarcomas.
Ann. Surg. 157, 5 : 770-784, 1963

80 - KONWALLER B. - KEASBEY L.E. - KAPLAN L.

Amer. J. Clin. Path. 25 : 241-252, 1955

Subcutaneous pseudo-sarcomatous fibromatosis (fasciitis)

81 - KUCHEMANN K.

Malignant fibroxanthoma (malignant histiocytoma) : an ill defined histologic entity with unpredietable biologic behaviour - report of a case with long term survival.
Virehows Arch. (Path. Anat.) 350 : 389-393, 1970

82 - KYLE B.H.

Ossifying fibroma of thenar space.
Virginia M. Monthly 68 : 165, 1941

83 - LAMPE C.F.

3 cases of fibromatosis.
Nord Med. 85 : 291-292, mars 1971

84 - LECENE P - DELAMARE G.

Remarques sur les fibromes de la paroi abdominale.
Bull. Med. (Paris) 22, 3 : 25-35, 1908

85 - LEGAL Y - SCHNEEGANS E - BUCK P.

Les tumeurs fibromateuses de la première enfance.
Soc. Fr. Chir. Inf. 3, 2 : 105-114, 1962

86 - LEMERLE J. - SCHWEISGUTH O.

Carcinologie infantile - les tumeurs solides de l'enfant.
Concours Med. supplément aux n° 6 et 7 - février 1970

87 - LICHTENSTEIN L.

Bone tumors
Saint-Louis (CV Mosby Co) 1965

88 - LICHSTENSTEIN L. - GOLDMAN R.L.

The cartilage analogued fibromatosis : a reinterpretation of the condition called juvenile aponeurotic fibroma
Cancer 17 : 810-816, 1964

89 - MERKLEN F.P - COTTENOT F - MELKI G.R.

Histiocytofibromes multiples des doigts.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphil. 77 : 890, 1970

90 - MACKENZIE D.H.

The differential diagnosis of fibroblastic disorders.
Blackwell edit. Oxford 1970

91 - MACKENZIE D.H.

Fibroma : a dangerous diagnosis - A review of 205 cases of fibrosarcoma of soft tissues.
Brit. J. Surg. 51, 8 : 607-612, 1964

92 - MACKENZIE D.H.

Reticuline patterns in the diagnosis of carcinomas and sarcomas.
Brit. J. Cancer 12 : 14-19, 1958

93 - MALLORY T.B.

A group of metaplastic and neoplastic bone and cartilage containing tumors of soft parts.

94 - MAMELLE J.C - SALLE B - DAUDET M - ROSENBERG D.

Fibrosarcome et fibromatose congénitaux.
Ann. Ped. 4, 16 : 255-262, 1969

95 - MANDE R. - HENNEQUET A. - LOMBRY M. - Julien MARIE.

Fibromatose congénitale diffuse du nouveau-né à évolution régressive.
Sem. Hôp. Paris (Ann. Ped) 41 : 2584 - 2592, 1965.

96 - MANNER G.

Cell division and collagen synthesis in cultured fibroblasts.
Exp. Cell. Res. 65 : 49-60 mars 1971

97 - MASON M.I.

Tumors of the hand.
Surg. Gynec. and obst. 64 : 129-148, 1937

98 - MASSON J.K. - SOULE E.H.

Tumeurs desmoïdes de la tête et du cou.
Amer. J. Surg. 112, 4 : 615-622, 1966

99 - MERCADIER M. - CLOT J.P. - CAMPLEZ Ph. - DARCY M.

Les sarcomes des tissus mous et des coulées conjonctives. A propos d'une observation.
Ann. Chir. 21 - 11 et 12 : 686-690, 1967

100 - MEURERS M.

Diagnostic histopathologique des tumeurs desmoïdes et des tumeurs desmoïdoformes.
ZBL. Chir. 76, 6 : 354-368, 1951

101 - MEYERDING H.W. - BRODERS A.C. - HARGRAVES R.L.

Clinical aspects of fibrosarcoma of the soft tissues of the extremities.
Surg. Gynec. Obst. 62 : 1010-1019, 1936

102 - MILCH H.

Torticollis due to sarcoma of sternomastoid muscle.
Bull. Hosp. Joint Dis. 6 : 61-63, 1945

103 - MILLER G.

Desmoid tumors.
Laval Med. 42 : 482-490, mai 1971

104 - MOPPER C.

Primary fibrosarcoma of the skin.
J.A.M.A. 152 : 570, 1953

105 - MOPPER C. - PINKUS H.

Dermatofibrosarcoma protuberans.
Amer. J. Clin. Path. 20 : 171-176, 1950

106 - MUSGROVE J.E. - Mc DONALD J.R.

Extra abdominal desmoïd tumors; their differential diagnosis and treatment.
Arch. Path. 45 : 513-540, 1948

107 - MUSGROVE J.E. - Mc DONALD J.R.

Extra abdominal desmoïd tumors.
Amer. Ac. Orthop. Surg. 11 : 14-17, 1954

108 - MERKLEN F.P. - COTTENOT F. - MELKI GR.

Histiocytofibromes multiples des doigts.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphil. 77 : 890, 1970

109 - NASH A. - STOUT A.P.

Malignant mesenchymomas in children.
Cancer 14 : 524-533, 1961

110 - NICHOLS R.W.

Desmoid tumors.
Arch. Surg. 7 : 227-236, 1923

111 - ORMOND J.K.

Idiopathic retroperitoneal fibrosis. An established clinical entity.
J.A.M.A. 174 : 1561 , 1960

112 - ORNSTEIN A.M.

Chronic generalized fibromyositis.
Ann. of Surg. 100 , 1 : 237-245, 1935

113 - PACK G.T. - ARIEL I.M.

Fibrosarcoma of soft somatic tissues ; clinical and pathologic study
Surgery 31 : 443-478, 1952

114 : PACK G.T. - ARIEL I.M.

Sarcomas of the soft somatic tissues in infants and children
Surg. Gynec. Obst. 98 : 675-686, 1954

115 - PACK G.T. - ARIEL I.M.

Tumors of soft tissue somatic
Journal of the Mount Sinaï Hospital 24, 6 : 690-705, 1957

116 - PACK G.T. - EHRLICH H.E.

Neoplasms of the anterior abdominal wall with special consideration of desmoïd tumors
Internal Abst. Surg. 79 : 177, 1944

117 - PACK G.T. - TABAH E.J.

Dermatofibrosarcoma protuberans
A.M.A. Arch. Surg. 62 : 391-411, 1951

118 - PAULINO F.

Tumeurs desmoïdes (étude anatomo-pathologique)
Rev. Bras. Cir. 34, 3 : 298-300, 1957

119 - PELEGRIS M.

Dermatofibrosaroome de Darier et Ferrand
Bord. Med. 4 : 729-73O, 1971

12O - PENNER D.W.

Metastazing dermatofibrosarcoma protuberans. A case report
Cancer 4 : 1O83 - 1951

121 - PERROTIN J. - JULLIARD A. - DUPERRAT B.

Fibrome desmoïde de la cheville
Ann. Chir. 21, 23-24 : 1469-1474, 1967

122 - PETIT V.D. - CHAMNESS J. T. - ACKERMAN L. V.

Fibromatosis and fibrosarcoma following irradiation therapy
Cancer 7 : 149, 1954

123 - PICKREN J. W. - SMITH A.G. - STEVENSON T.W. - STOUT A.P.

Fibromatosis of the plantar fascia
Cancer 4 : 846-856, 1951

124 - PHELAN J.T. - NIGOGOSYAN G.

Fibrosarcoma of superficial soft tissue origin
Arch. Surg. 86 : 276, 1963

125 - PRICE E.B. - SILLIPHANT L.O.M. - SHUMAN R.

Nodular fasciitis : a clinico-pathologic analyse of 65 cases
Amer. J. Clin. Path. 35 : 122-136, 1961

126 - PRIOR J. T. - SISSON B.J.

Dermal and fascial fibromatosis
Ann. Surg. 139 : 453-467, 1954

127 - RENTIER P. - MONTGOMERY H.

Nodular subepidermal fibrosis (dermatofibroma versus histiocytoma)
Arch. Dermatol. Syph. 59 : 568-583, 1949

128 - REYE R.D.

A consideration of certain subdermal "fibromatous tumors" of infancy
J. Path. Bact. 72 : 149-154, 1956

129 - REYE R.D.

Recurring digital fibroma tumors of childhood.
Arch. Path. (Chicago) 80 : 228-231, 1965

130 - RICHARDSON W.R. - DEWAR J.C.

Problems in managing fibrous tissue tumors in infants and children
Surgery 56 : 426, 1964

131 - RIOS DALLENZ J.L. - KIM J.S. - FLETCHER W. - Mc DONALD.

The so called "juvenile aponeurotic fibroma"
Amer. J. Clin. Path. 44 : 632-635, 1965

132 - ROSAS-URIBE A.

Metastazing retroperitoneal fibroxanthoma (malignant fibroxanthoma)
Cancer 26 : 827-831, 1970

133 - SCHREIBER MM - SHAPIRO - SAMPSEZ.

Pseudosarcomatous fibromatosis
Arch. Derm. Syph. (Chicago) 92 : 661-665, 1965

134 - SCHWARTZ D.T. - ALPERT M.

The malignant transformation of fibrous dysplasia
Amer. J. Med. Sci. 247, 1 : 350, 1964

135 - SCHWARTZ E.E. - ROTHSTEIN J.D.

Fibrosarcoma following radiation therapy
J.A.M.A. 203 : 296, 1968

136 - SCHWARTZ E.E.

Ossifying fibroma of the face and skull.
Am. J. Roentgenol. 91 : 1012, 1964

137 - SEEL D.J. - BOOHER R.J. - JOEL R.

Fibrous tumors of musculoaponeurotic origin.
Surgery 56 : 497-504, 1964

138 - SENEAR F.E. - CARO MR.

Histiocytoma cutis
Arch. Dermat. Syph. 33 : 209, 1936

139 - SEZARY A. - LEVY-COBLENTZ G.

Fibrome en pastille et histiocytome
Bull. Soc. Franç. Derm. Syphil. 40 : 1269 , 1933

140 - SHAPIRO L.

Infantile digital fibromatosis and aponeurotic fibroma.
Arch; Derm. 99 : 37-42, 1969

141 - SHRITKA T. K. - HORNER R. H.

Congenital generalized fibromatosis
Cancer 11 : 627-639, 1958

142 - SKEDE O.

Non osteogenic fibroma of bone.
Acta Orthop. Scand. 41 : 362-380, 1970

143 - SOULE E. H. - SCANLON P. W.

Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor.
Report of a case.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 37 : 443, 1962

144 - STOUT A. P.

Fibrosarcoma : the malignant tumor of fibroblasts.
Cancer (Philad.) 1 : 30-63, 1948

145 - STOUT A. P.

Tumors of soft tissues.
Atlas of tumor pathology, section II, Fase 5
Washington 1953

146 - STOUT A. P.

Juvenile fibromatosis.
Cancer 7, 5 : 953-978, 1954

147 - STOUT A. P.

Fibrous tumors of soft tissues.
Minnesota Med. 43 : 455-459, 1960

148 - STOUT A. P.

Pseudosarcomatous fasciitis in children.
Cancer 14 : 1216-1222, 1961

149 - STOUT A. P.

Fibrosarcoma in infants and children.
Cancer 15 : 1028-1040, 1962

150 - STOUT A. P.

Recent observations on mesenchymal tumors in adults and children.
Canad. M. A. J. 88 : 453, 1963

151 - STOUT A. P.

Pathological aspects of soft part sarcomas.
Ann. N. Y Acad. Sci. 114 : 1041, 1964

152 - TEMOIN

Tumeurs fibreuses de la paroi abdominale chez l'enfant.
Ann. Gynec. Obstét. 39 : 516 , 1893

153 - TENG P. - WARDEN M. J. - COHEN W. L.

Congenital generalized fibromatosis (renal and skeletal) with complete spontaneous regression.
J. Pediat. 62 : 748 , 1963

154 - THIERS H.

Fibrosarcome de Darier et Ferrand de la paroi abdominale et de la région inguino vulvaire droite. Evolution de trente quatre ans - Association à une adenolipomatose post-ménauposique.
Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphil. 76 : 711-713, 1969

155 - THOMINE E. - NESMANN C. - NEZELOF C.

Les fibromes envahissants de l'enfant (à propos de 9 cas) Discussion nosologique et diagnostique.
Ann. Anat. Path. Paris 13, 3 : 303-324, 1968

156 - TRAUB E. F. - MONASH S.

Dermatofibroma.
Arch. Dermat. Syphil. 26 : 250 , 1932

157 - TOURAINE A. - RUEL

Polyfibromatose héréditaire.
Ann. Derm. Syphil. 5 : 1-5, 1945

158 - VAN DER-WERF - MESSING B. - VAN UNNIK

Fibrosarcoma of the soft tissues - A clinical-pathologic study.
Cancer 18 : 113 , 1965

159 - VINNIK M. - ALTMAN D.H.

Congenital malignant tumors.
Ibid 19 : 967-979, 1966

160 - WARREN S. - SOMMER C.N.J.

Fibrosarcoma of soft parts with special reference to recurrence and metastasis.
Arch. Surg. 33 : 425-450, 1936

161 - WELLS H.G.

Occurrence and significance of congenital malignant neoplasms.
Arch. Path. 30 : 535-601, 1940

162 - WELSH R.A.

Intracytoplasmic collagen formations in desmoid fibromatosis.
Amer. J. Path. 49, 3, : 515-535, 1966

163 - WILLIAMS G.

The late phases of wound healing : histological and ultrastructural studies of collagen and elastic-tissue formation.
J. Pathol. 102 : 61-68, octobre 1970

164 - WILLIAMS J.O. - SCHRUM D.

Congenital fibrosarcoma - Report of a case in a newborn infant.
A.M.A. Arch. Path. 51 : 548-552, 1951

165 - WILSON D.A.

Tumors of subcutaneous tissue and fascia with special reference to fibrosarcoma clinical study.
Surg. Gynec. and Obstet. 80 : 500-508, 1945

166 - WINDEYER B. - DISCHE S. - MANSFIELD C.M.

The place of radiotherapy in management of fibrosarcoma of the soft tissues.
Clin. Radiol. 17 : 32, 1966

167 - WYATT E. H.

Digital fibrous tumors of childhood.
Trans. St-Johns Hosp. Dermatol. Soc. 56 : 162-164, 1970

168 - ZEITER E.

Pronostic et traitement des sarcomes des parties molles.
Strahlentherapie 110 - 4 : 595-605, 1959

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
Le Recteur de l'Académie de PARIS

Robert MALLET

VU
Le Doyen de la Faculté de Médecine
de CRETEIL

M. RAPIN

VU
Le Président de Thèse

Ch. GOUYGOU